

ZUR AUSWIRKUNG
VON PALLIATIVOPERATIONEN
AUF KLINISCHE SYMPTOMATIK
UND ANATOMIE
DER PULMONALGEFÄSSE
VON FALLOT-KRANKEN

Ulrike Engeser



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554624_0073

Aus dem Deutschen Herzzentrum München
Direktor: Prof. Dr. med. F. Sebening
aus der Herzchirurgischen Klinik der Universität München
Direktor: Prof. Dr. med. W. Klinger

ZUR AUSWIRKUNG VON
PALLIATIVOPERATIONEN
AUF KLINISCHE SYMPTOMATIK
UND ANATOMIE DER
PULMONALGEFÄSSE
VON FALLOT-KRANKEN

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Ulrike Engeser

aus
Sonthofen

Jahr

1986

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:.....Prof. Dr. med. F. Sebening

Mitberichterstatter:...Prof. Dr. med. W. Kliner

Dekan:.....Prof. Dr. med. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung:..... 30. Mai 1986

Zur Auswirkung von Palliativoperationen auf klinische
Symptomatik und Anatomie der Pulmonalgefäße bei Fallot-
Kranken

Inhalt

1.	Das Krankheitsbild "Fallot'sche Tetralogie"...	1
1.1.	Pathologische Anatomie.....	2
1.2.	Hämodynamik.....	4
1.3.	Klinische Symptomatik.....	5
2.	Chirurgische Therapie der "Fallot'schen Tetralogie".....	6
2.1.	Historische Entwicklung.....	7
2.2.	Die Shunt-Operationen.....	9
2.2.1.	Der Blalock-Taussig-Shunt.....	9
2.2.2.	Die Anastomose nach Potts.....	11
2.2.3.	Das aortopulmonale Fenster nach Senning.....	11
2.2.4.	Der Waterston-Shunt.....	12
2.2.5.	Prothesen-Shunts.....	13
2.2.6.	Der Glenn-Shunt.....	14
2.3.	Die Brock-Operation.....	15
2.4.	Offene Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn.....	16
2.5.	Korrektur der Fallot'schen Tetralogie.....	17

3.	Fragestellung.....	18
4.	Gesamtpatientengut.....	20
5.	Spezielle Untersuchungen an selektionierten Patienten - Methodik.....	30
5.1.	Kriterien der Selektion.....	30
5.2.	Prä- und postoperative Morbidität.....	32
5.3.	Körperliche Entwicklung.....	36
5.4.	Herzkatheterdaten.....	37
5.5.	Auswertung der Angiokardiographien.....	37
5.6.	Statistische Methoden.....	42
6.	Spezielle Untersuchungen an selektionierten Patienten - Ergebnisse.....	45
6.1.	Prä- und postoperative Morbidität.....	45
6.2.	Körperliche Entwicklung.....	49
6.3.	Herzkatheterdaten.....	52
6.4.	Angiokardiographische Messungen.....	53

7.	Diskussion.....	61
7.1.	Indikation zur Palliation.....	61
7.2.	Komplikationen der Palliativeingriffe.....	64
7.3.	Letalität nach Palliativeingriffen.....	68
7.4.	Morbidität nach Palliativeingriffen.....	70
7.5.	Körperliche Entwicklung.....	75
7.6.	Herzkatheterdaten.....	76
7.7	Entwicklung des Pulmonalarteriensystems.....	80
8.	Zusammenfassung.....	86

1. Das Krankheitsbild "Fallot'sche Tetralogie"
=====

Die Fallot'sche Tetralogie stellt mit 12 - 15 %
(17) aller angeborenen Herzfehler das häufigste
Vitium mit Zyanose dar.

Anatomisch besteht sie aus der Kombination von
Pulmonalstenose, Ventrikelseptumdefekt, Dextropo-
sition der Aorta und Hypertrophie der rechten
Herzkammer.

Bereits 1672 wurde diese Kombination von patholo-
gischen Veränderungen von Stenson beschrieben
(17), 1777 wies Sandifort auf die Herzmißbildung
hin (64). Auch in Arbeiten von Hunter (1783) (32)
und Hope (1839) (32) findet man Hinweise auf die
Krankheit.

Im Jahre 1888 erkannte E.L. Fallot (25) den Zu-
sammenhang zwischen den anatomischen Details und
den klinischen Befunden und fügte sie zu einem
charakteristischen Krankheitsbild, der "maladie
bleue" zusammen.

1.1. Pathologische Anatomie

Wesentlicher Bestandteil der Fallot'schen Tetralogie ist die infundibuläre Pulmonalstenose. Sie ist bedingt durch die Hypertrophie der rechtsventrikulären Muskulatur und die Verlagerung der Crista supraventrikularis nach vorne. Häufig ist die muskuläre Stenose mit fibrotischen Veränderungen kombiniert (5).

In 10 - 15 % der Fälle ist die Pulmonalklappe der engste Teil der rechtsventrikulären Ausflußbahn, in 60 - 65 % der Fälle liegt eine Kombination von infundibulärer und valvulärer Pulmonalstenose vor (17).

Der Ventrikelseptumdefekt hat mindestens Aortendurchmesser und ist nicht drucktrennend. Man kann zwischen der meist vorkommenden perimembranösen Form auch muskuläre und subarterielle Defekte beobachten (5).

Durch die unterschiedlich stark ausgeprägte Dextroposition der Aorta wird eine freie Verbindung zwischen rechtem Ventrikel und Hauptschlagader geschaffen. In extremen Fällen kann die Aorta fast vollständig aus der rechten Kammer entspringen; man spricht dann von einem "double outlet right ventricle" (5, 36).

Die Hypertrophie des rechten Ventrikels ist die vierte Komponente der Fallot'schen Tetralogie. Diese ist jedoch als sekundäre Hypertrophie infolge der Ausflußbahnbehinderung und des Ventrikelseptumdefekts zu verstehen (83).

Besteht neben den oben genannten pathologischen Veränderungen noch ein Vorhofseptumdefekt, so spricht man von "Fallot'scher Pentalogie" (83).

1.2. Hämodynamik

Bei der Fallot'schen Tetralogie besteht aufgrund des großen Ventrikelseptumdefekts Druckgleichheit zwischen rechter und linker Kammer (83). Die Pulmonalstenose schränkt den Fluß aus dem rechten Ventrikel in die Lungenstrombahn so stark ein, daß ein Teil des untersättigten Blutes aus dem rechten Ventrikel in die Aorta ausgeworfen wird. Das Überreiten der Aorta begünstigt den Rechts-Links-Shunt und die Mischungszyanose. Die Durchblutung der Lunge ist aufgrund der Ausflußtraktobstruktion des rechten Ventrikels vermindert.

Das Ausmaß der Pulmonalstenose bestimmt entscheidend den Schweregrad der Erkrankung. Je enger der Ausflußtrakt, desto mehr untersättigtes Blut fließt unter Umgehung der Lungenstrombahn in die Aorta und damit in den Körperkreislauf.

Bei gering ausgeprägter Pulmonalstenose kann die Lungendurchblutung weitgehend normal sein, und die klinische Zyanose fehlen. Diese Konfiguration bezeichnet man als "Pink Fallot" (83).

1.3. Klinische Symptomatik

Die zentrale Zyanose, das klinische Leitsymptom der Fallot'schen Tetralogie, entwickelt sich je nach Schweregrad der pathologisch-anatomischen Veränderungen meist im Laufe des ersten Lebensjahres (83). Solange der Ductus Botalli die Lungendurchblutung verbessert, kann die Zyanose gering sein oder sogar fehlen.

In Extremfällen leiden Kinder mit Fallot'scher Tetralogie bereits bei der geringsten Anstrengung unter Atemnot und hypoxischen Anfällen. Diese können nach dem Laufenlernen durch Einnahme der typischen Hockstellung, durch die die Lungendurchblutung erhöht wird, coupiert werden. Ausgeprägte hypoxische Anfälle führen zu zerebralen Krämpfen und in Extremfällen zum Tod.

Die chronische Sauerstoffuntersättigung des Blutes führt zu einer reaktiven Polyzythämie, wobei die Hämoglobinwerte auf 20 g/100 ml und mehr ansteigen, und Hämatokritwerte über 60 % auftreten (72, 83).

Verbunden mit der chronischen Polyglobulie treten als Stigmata der Fallot'schen Tetralogie Trommelschlegelfinger und -zehen auf; Gerinnungsstörungen, Zerebralthrombosen und Hirnabszesse wurden als Komplikationen beschrieben (72, 83).

Ohne chirurgische Therapie sterben etwa 35 % der Patienten mit Fallot'scher Tetralogie innerhalb des 1. Lebensjahres, weitere 10 % innerhalb des 2. Lebensjahres. Mit 10 Jahren ist nur noch etwa ein Viertel der mit Fallot'scher Tetralogie Geborenen am Leben (1, 11, 61).

2. Chirurgische Therapie der Fallot'schen Tetralogie

46 Jahre nachdem Fallot die "maladie bleue" beschrieben hatte, wurde die erste operative Therapie der Herzmißbildung durch A. Blalock durchgeführt.

Im folgenden soll nun ein Überblick über die historische Entwicklung der Therapie und die verschiedenen operativen Methoden gegeben werden.

2.1. Historische Entwicklung

- | | |
|------|---|
| 1944 | Blalock und Taussig führen die erste Shunt-Operation, eine Anastomose zwischen Arteria subclavia und Arteria pulmonalis, durch. |
| 1945 | Potts legt eine Verbindung zwischen Aorta descendens und linker Pulmonalarterie an. |
| 1948 | Beginn einer kausalen Therapie durch Brock und Sellors. Sprengung der Pulmonalklappe. |
| 1951 | Erste Versuche mit homoioplastischen Arterientransplantaten zur Anlegung eines aortopulmonalen Shunts durch Dubost. |

- 1954 Erste Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie unter Zuhilfenahme einer Kreuzzirkulation durch Lilllehei.
- 1958 Glenn führt eine Anastomose zwischen oberer Hohlvene und rechter Pulmonalarterie durch.
- 1960 Senning schlägt als Palliationsverfahren ein anteriores aortopulmonales Fenster vor.
- 1962 Waterston entwickelt eine Shunt-Methode zwischen Aorta ascendens und rechter Pulmonalarterie.
- 1962 Modifizierter Blalock-Taussig-Shunt durch Zwischenschalten einer Gefäßprothese nach Kliner.
- 1962/63 Durchführung aortopulmonaler Anastomosen mit Hilfe von Teflon-Gefäßprothesen.

1966 Cooley modifiziert die Operation nach
Waterston.

seit 1970 Ausflußtrakt-Erweiterung mit
Herz-Lungen-Maschine (HLM).

2.2. Shunt-Operationen

2.2.1. Der Blalock-Taussig-Shunt

Die amerikanische Kinderärztin H.B. Taussig stellte in den Vierziger Jahren des 20. Jahrhunderts fest, daß Kinder mit Fallot'scher Tetralogie weniger Symptome zeigten, wenn der Ductus arteriosus Botalli offen war (16).

Sie erkannte den Zusammenhang zwischen Lungendurchblutung und Zyanose und entwickelte zusammen mit A. Blalock die Idee, durch operatives Anlegen eines "künstlichen Ductus arteriosus Botalli" die Fallot'sche Tetralogie zu therapieren.

1944 führte A. Blalock erstmals eine Anastomosenoperation durch, den Blalock-Taussig-Shunt. Es handelt sich dabei um eine direkte End-zu-Seit-Vereinigung von linker Arteria subclavia und linker Arteria pulmonalis.

Durch diese Operation wird der Lungendurchfluß unter Umgehung der Obstruktion im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels verbessert.

Blalock und Taussig nahmen an, daß durch diese Anastomose beide Lungenhälften gleichmäßig durchblutet würden (16). Sie konnten zeigen, daß sich die Symptomatik der Patienten wesentlich verbesserte (16).

Das Verfahren kann auch zwischen rechter Arteria subclavia und rechter Arteria pulmonalis durchgeführt werden.

2.2.2. Die Anastomose nach Potts

Aufgrund der Erfahrungen und Erkenntnisse von Blalock und Taussig entwickelten Potts, Smith und Gibson im Jahre 1946 eine weitere Shunt-Methode, bei der eine Verbindung zwischen Aorta descendens und extraperikardialen Anteil der linken Arteria pulmonalis hergestellt wurde (55). Mittels einer neu konzipierten Klemme konnten sie die Anastomosengröße variieren.

Die Anastomose nach Potts ist jedoch heute wegen der hohen Komplikationsrate bei einer nachfolgenden Korrekturoperation und der Thrombosegefahr an der Anastomosestelle nicht mehr gebräuchlich.

2.2.3. Das aortopulmonale Fenster nach Senning

1960 schlug A. Senning eine weitere Anastomosenoperation vor. Nach einer linksseitigen vorderen Thorakotomie im 4. Interkostalraum legte er ein anteriores aortopulmonales Fenster zwischen Aorta ascendens und Truncus pulmonalis an (67).

2.2.4. Der Waterston-Shunt

1962 beschrieb Waterston erstmals die Verbindung zwischen Aorta ascendens und rechter Arteria pulmonalis (85). Dieses Verfahren wurde 1966 von Cooley hinsichtlich des operativen Zugangs modifiziert (21).

Während Waterston eine rechtsseitige posterolaterale Thorakotomie im 4. Interkostalraum bevorzugte, führte sie Cooley streng anterolateral durch. Daraus ergibt sich eine etwas unterschiedliche Präparation der großen Gefäße. Waterston erreichte die Pulmonalarterie und die Aorta hinter der Vena cava superior, während Cooley die Gefäße vor der oberen Hohlvene präparierte.

Die Anastomose wird jedoch in beiden Fällen durch Längsinzision der Aortenhinterrand und durch Querinzision der rechten Arteria pulmonalis angelegt.

Der Waterston-Cooley-Shunt ist ein weit verbreitetes und häufig angewandtes Operationsverfahren und stellt für verschiedene Arbeitsgruppen (z.B. Azzolina et al., Bircks et. al., Parenzan et al.) die Methode der Wahl bei Palliativeingriffen dar.

2.2.5. Prothesen-Shunts

Die Verbesserung der Lungendurchblutung durch Anlegen eines Shunts zwischen systemarterieller und pulmonalarterieller Zirkulation kann grundsätzlich auf zwei verschiedene Arten erfolgen.

Bei den zentralen Shunts wird die Gefäßprothese zwischen Aorta ascendens und Arteria pulmonalis eingesetzt. Erste Versuche mit homoioplastischen Arterientransplantaten hatte bereits 1951 C. Dubost unternommen (23).

Seit 1962/63 werden überwiegend Prothesen aus alloplastischen Materialien (Teflon, Goretex) verwendet (10, 43, 58).

Die Probleme der zentralen Shunt-Verfahren bestehen in der Schwierigkeit der Graduierung des Shunt-Volumens und in der Gefahr der pulmonalen Hypertension (41, 51, 69).

Einen modifizierten BT-Shunt, die Verbindung zwischen Arteria subclavia und der Pulmonalarterie mittels Kunststoffprothese, schlug erstmals W. Klinner im Jahre 1962 vor (37). Bei dieser Methode ist die Größe der Anastomose durch das Ostium der Arteria subclavia limitiert. In letzter Zeit hat das von Klinner angegebene Verfahren durch die günstigen Ergebnisse von de Leval et al. (44) erneutes Interesse gefunden.

2.2.6. Der Glenn-Shunt

Bei der Anastomose nach Glenn wird die obere Hohlvene mit der rechten Pulmonalarterie verbunden (29). Dadurch wird die Ausflußtraktobstruktion im rechten Ventrikel mit einem veno-pulmonalarteriellen Shunt umgangen.

Diese Methode hat sich als Palliativeingriff bei der Fallot'schen Tetralogie insbesondere wegen der nur geringen Steigerung der Lungenperfusion nicht bewährt und bleibt komplexeren Vitien als ultima ratio vorbehalten.

2.3. Die Brock-Operation

Einen völlig anderen Ansatz zur Therapie der Fallot'schen Tetralogie fanden Brock und Sellors im Jahre 1948 (18). Mit ihrem Verfahren wurde die Pulmonalstenose nicht umgangen, sondern direkt operativ angegangen; somit führten sie eine Teilkorrektur des Vitiums durch.

Nach einer Thorakotomie im Bereich der vierten Rippe gelang es ihnen mit Hilfe eines durch die Spitze des rechten Ventrikels eingeführten Valvulotoms die verengte Pulmonalklappe zu sprengen.

Als Vorteil der Brock-Operation können die günstigen Langzeitergebnisse angeführt werden (56), nachteilig ist vor allem die im Vergleich zu den Shunt-Verfahren höhere operative Letalität (33), die vor allem in den ersten Jahren der Anwendung der Methode festzustellen war.

2.4. Offene Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn

Die offene Erweiterung mit HLM kann als modifizierte Brock-Operation angesehen werden. Nach Anlegen der extrakorporalen Zirkulation wird lediglich die rechtsventrikuläre Ausflußbahn vergrößert. Dies geschieht je nach pathologisch-anatomischen Gegebenheiten entweder durch Resektion hypertrophischer Muskelmassen oder durch plastische Erweiterung des Ausflußtraktes mittels eines Kunststofflickens oder durch Herstellen der Kontinuität zwischen rechter Kammer und pulmonalarterieller Zirkulation durch Zwischenschalten einer Gefäßprothese oder eines Homografts. Der Ventrikelseptumdefekt bleibt bestehen.

Durch Verbesserung von operativer Technik und extrakorporaler Zirkulation hat die Methode bei verschiedenen Arbeitsgruppen (z.B. Ebert et al., Piehler et al., Sebening et al.) vermehrtes Interesse gefunden.

2.5. Korrektur der Fallot'schen Tetralogie

Im Jahre 1954 konnte C.W. Lillehei erstmals die Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie mit dem Ziel, physiologische Kreislaufverhältnisse durch Teilung der Kreisläufe und Beseitigung der Pulmonalstenose herzustellen, durchführen. Die ersten Operationen führte er unter Zuhilfenahme einer Kreuzzirkulation durch (45).

Um die Korrektur der Fallot'schen Tetralogie mit Hilfe der HLM sowie um die Standardisierung der intra- und postoperativen Therapie hat sich J.W. Kirklin von der University of Alabama, Birmingham, besondere Verdienste erworben.

3. Fragestellung =====

Für die vorliegende Untersuchung wurden alle am Deutschen Herzzentrum München (DHM) im Zeitraum 1. Mai 1974 bis 30. Juni 1983 palliativ behandelten Patienten mit Fallot'scher Tetralogie und die an ihnen vorgenommenen Operationen zusammengestellt.

Das Operationsrisiko wurde anhand der Frühletalität, die Langzeitergebnisse wurden anhand der Spätletalität sowohl für das Gesamtpatientengut als auch für die einzelnen operativen Gruppen analysiert.

An einem selektionierten Patientengut wurde untersucht, inwieweit der klinische Zustand und die klinischen Befunde durch den palliativen Eingriff beeinflusst werden. Neben den klinischen Symptomen, den blutbiochemischen Befunden und den Herzkatheterdaten wurde besonderes Augenmerk auf die körperliche Entwicklung der Patienten gelegt. Die vorliegende Studie untersucht, ob sich die verschiedenen Methoden der Palliation unterschiedlich auf die somatographische Entwicklung der

Kinder mit Fallot'scher Tetralogie auswirken.

Aufgabe der palliativen Operation ist es nicht allein, klinische Symptome und Befunde zu verbessern. Das pulmonale Gefäßsystem soll zum Wachstum angeregt werden und die anatomischen Gegebenheiten für die Durchführung der Korrektur verbessert werden. Die vorliegende Arbeit untersucht anhand von prä- und postoperativ durchgeführten angiokardiographischen Messungen, wie die Palliation, aufgegliedert nach chirurgischen Methoden, die Entwicklung des Pulmonalarteriensystems beeinflußt.

Es wurde analysiert, unter welchen Voraussetzungen mit einem Wachstum der Pulmonalarterien zu rechnen ist und in welchem Zeitraum die durch den palliativen Eingriff induzierte Entwicklung erfolgt.

Effektivität und Problematik der verschiedenen Operationsmethoden werden gegenübergestellt.

4. Gesamtpatientengut =====

Vom 1. Mai 1974 bis 30. Juni 1983 wurden im DHM 423 operative Eingriffe an 380 Patienten mit Fallot'scher Tetralogie durchgeführt.

Davon waren 78 Operationen Palliativeingriffe (18,4 % der Gesamteingriffe), die an insgesamt 73 Patienten vorgenommen wurden.

Die Daten der 73 Patienten sowie der 78 Operationen bilden die Grundlage für die folgenden Analysen.

Abb. 1 zeigt, daß von 1974 bis 1978 vorwiegend Shunt-Verfahren und Brock-Operationen (54 % bzw. 36 % der Gesamteingriffe im Zeitraum 1974 - 1978) durchgeführt wurden. Seit 1979 besteht die Mehrzahl der Palliativeingriffe in Ausflußtrakt-Erweiterungen (AFT-Erweiterungen) mit HLM (67 % der Gesamteingriffe im Zeitraum 1979 - 1983).

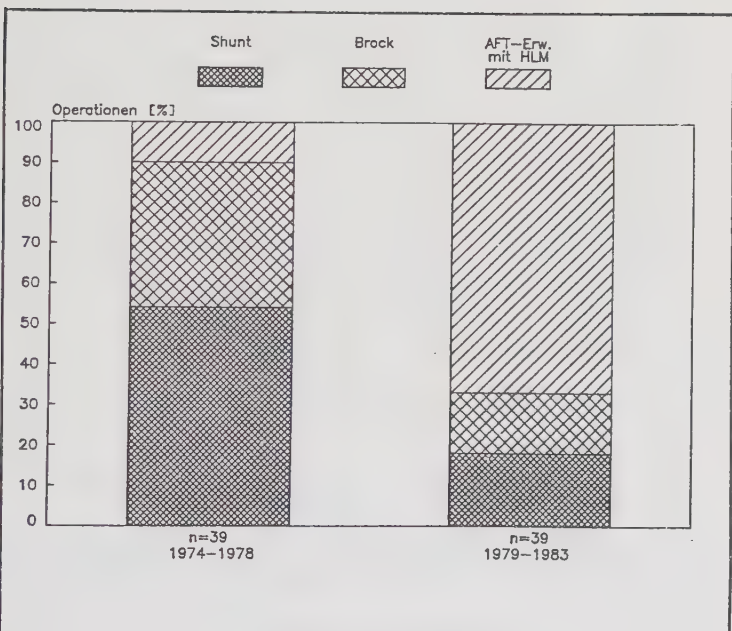


Abb. 1: Fallot IV. Palliativeingriffe.
 Angewandte Methoden 1974-1978 und
 1979-1983.
 AFT=Ausflußtrakt; HLM=Herz-Lungen-
 Maschine.

Tab. 1 faßt die Altersverteilung der Patienten bei der palliativen Operation, die Früh- und Spätletalität, sowie die Anzahl der Patienten, bei denen nach der Palliation eine Korrektur vorgenommen wurde, zusammen. Diese Daten sind sowohl für das Gesamtpatientengut als auch für die einzelnen operativen Gruppen aufgeführt.

		Bilock-Taussig-Operation	Waterston-Operation	Zentraler Aortapulmonaler Prothesenshunt	Brock-Operation	AFT-Erweiterung mit HLM	gesamt
	n	20	5	3	20	30	78
Alter bei OP		56.6±60.3	27.6±47.2	4.1±6.7	69.7±105.9	26.4±37.4	44.5±68.7
Monate		0.03-209.4	0.03-111.1	0.1-11.9	0.07-486.5	0.1-115.6	0.03-486.5
FL	n	—	1	—	1	3	5
		—	(20%)	—	(5%)	(10%)	(6.4%)
SL	n	3	2	—	—	—	5
		(15%)	(40%)	—	—	—	(6.4%)
Korrektur	n	7	2	—	11	5	25
		(35%)	(40%)	—	(55%)	(16.7%)	(32.1%)

Tab. 1: Fallot IV. Palliativeingriffe 1974-1983.
AFT=Ausflußtrakt; HLM=Herz-Lungen-Maschine; FL=Frühletalität; SL=Spätletalität.
In Klammern sind jeweils die Altersgrenzen bzw. die Prozentzahlen angegeben.

Im Untersuchungszeitraum 1974 - 1983 wurde bei 20 Kindern eine Anastomose nach Blalock-Taussig (in 15 Fällen linksseitig, in 5 Fällen rechtsseitig) angelegt; fünfmal wurde ein Waterston-Shunt und dreimal ein zentraler aortopulmonaler Prothesenshunt durchgeführt. Die Brock'sche Operation stellte bei 20 Patienten die Therapie der Wahl dar; bei weiteren 30 Patienten wurde der Ausflußtrakt des rechten Ventrikels am offenen Herzen erweitert.

Fünf Kinder wurden im DHM zweimal palliiert; der mittlere Abstand zwischen den beiden Operationen betrug 15,7 Monate. In einem Fall mußten zwei Blalock-Taussig-Shunts vorgenommen werden, während bei den anderen Patienten auf die Blalock-Taussig-Anastomose bzw. die Brock-Operation eine AFT-Erweiterung mit HLM folgte (Tab. 2).

25 Patienten wurden nach der Palliation korrigiert (Tab. 1).

Patienten mit zwei Palliativeingriffen im DHM

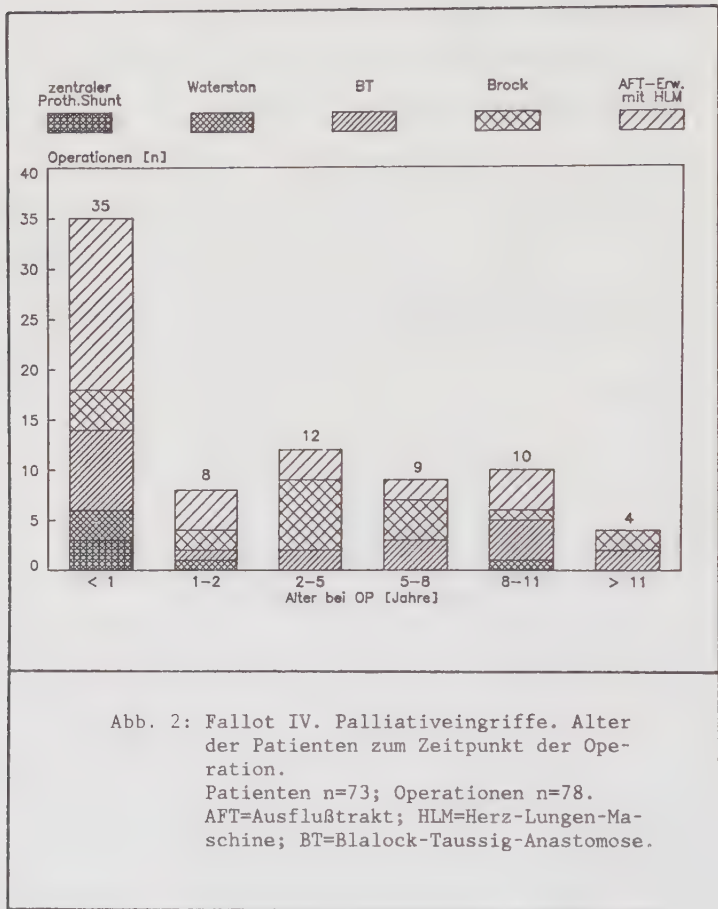
Name	1.Palliation	Intervall	2.Palliation
B.N.	Brock	14.3 M	AFT-Erweiterung mit HLM
M.J.	BT re	9.9 M	
K.M.	Brock	51.7 M	
G.N.	BT li	0.8 M	
S.N.	BT li	1.9 M	BT re
mittlerer Zeitabstand zwischen den zwei palliativen Operationen: 15.7 ± 20.9 Monate			

Tab. 2: Fallot IV. Palliativeingriffe.
Patienten mit zwei Palliativeingriffen
im Deutschen Herzzentrum München (DHM).
AFT=Ausflußtrakt; HLM=Herz-Lungen-
Maschine; BT li=Blalock-Taussig-Anasto-
mose links; BT re=Blalock-Taussig-Anas-
tomose rechts; M=Monate.

Das mittlere Alter zum Zeitpunkt des palliativen Eingriffs betrug $44,5 \pm 68,7$ Monate; die jüngsten Patienten waren einen Tag alt, der älteste 40,5 Jahre (Tab. 1).

Die Altersverteilung der Patienten zum Zeitpunkt der Palliation unter Berücksichtigung der Operationsmethodik ist in Abb. 2 verdeutlicht.

Mehr als die Hälfte (56,7 %) der Kinder, bei denen der Ausflußtrakt mit HLM erweitert worden war, waren jünger als ein Jahr, während der größte Teil (55,0 %) der Patienten mit Brock-Operation im Alter von zwei bis acht Jahren palliiert wurde . Bei den Shunt-Verfahren fand sich kein bevorzugtes Operationsalter; sie wurden etwa gleich oft vor und nach Erreichen des zweiten Lebensjahres vorgenommen.



Von den 73 palliierten Patienten verstarben fünf innerhalb der ersten 30 Tage nach dem Eingriff; dies entspricht einer Frühletalität von 6,4 % (Tab. 1).

Die Spätletalität, die als Versterben nach dem 30. postoperativen Tag definiert wurde, betrug ebenfalls 6,4 % (Tab. 1). Je ein Todesfall trat bei den mit Waterston-Shunt (FL = 20 %) und bei den mit Brock-Operation (FL = 5 %) therapierten Patienten innerhalb von 30 Tagen nach dem Eingriff auf. Die Frühletalität bei der AFT-Erweiterung mit HLM betrug 10 %, nach Blalock-Taussig-Operation und nach zentralem aortopulmonalen Shunt verstarb kein Patient (Tab. 1).

Während die Brock-Operation, die AFT-Erweiterung mit HLM und der zentrale aortopulmonale Prothesen-shunt keine Spätletalität aufwiesen, waren die Blalock-Taussig- und die Waterston-Anastomose mit einer Spätsterblichkeit von 15 % bzw. 40 % belastet (Tab. 1).

Die Todesursachen sowie die Überlebenszeiten, aufgegliedert nach Früh- und Spätletalität sind in den Tab. 3 und 4 aufgeführt.

Name	Op.	Alter	Op.	Überlebenszeit	Todesursache
P.M.	18 T	Waterston	—		Herz- und Kreislaufversagen während der OP; Sektion: rechtsseitiges Myokardversagen
N.F.	2.5 M	Brock	4 Std		Bradykardie; o.Sektion
K.M.	9.7 J	AFT—Erwei—	—		pankardiales Versagen am OP—Tag; o.Sektion
		terung mit HLM			
B.S.	9.0 M	"	1 Tag		pankardiales Versagen; Sektion: Rechts—Links-Myokardversagen, flächenhafte subpleurale Blutungen in beiden Lungen
L.C.	9 Tage	"	4 Tage		Lungenödem, Myokardversagen; Sektion: Lungenödem, Hämorrhagien in beiden Lungen

Tab. 3: Fallot IV. Palliativeingriffe. Todesursachen der Frühletalität.

AFT=Ausflußtrakt; HLM=Herz-Lungen-Maschine; J=Jahre; M=Monate; T=Tage; OP=Operation.

Name	Op.Alter	Op.	Überlebenszeit	Todesursache
B.B.	4 Tage	Waterston	1.5 M	Enterocolitis necroticans und Candida-Sepsis; o.Sektion
R.S.	9.4 J	Waterston	1.5 M	Myokardversagen; o.Sektion
E.M.	8.5 J	BT li	3.5 M	Myokardversagen; o.Sektion
A.R.	12.7J	BT re	ca.3 J	verstorben in England, Todesursache unbekannt
P.C.	6.3 J	BT li	5.8 J	verstorben bei Korrektur in auswärtigem Krankenhaus

Tab. 4: Fallot IV. Palliativeingriffe. Todesursachen der Spätletalität.
 BT li=Blalock-Taussig-Anastomose links; BT re=Blalock-Taussig-Anastomose rechts; J=Jahre; M=Monate; OP=Operation.

Tab. 5 zeigt das Alter der Patienten bei der Palliation sowie die Zeitabstände zwischen angiokardiographischer Voruntersuchung und Operation sowie zwischen Operation und angiokardiographischer Nachuntersuchung.

	Blalock- Taussig- Operation	Brock- Operation	AFT-Erweite- rung mit HLM	gesamt
n	9	12	10	31
Alter bei OP	60.2±75.3 (0.03-209.4)	44.8±37.0 (0.07-104.1)	26.7±36.6 (0.1-115.2)	43.5±50.9 (0.03-209.4)
Intervall AVU-OP	1.4±2.0 (0.03-5.5)	6.0±8.1 (0.0-27.5)	0.1±0.06 (0.03-0.2)	2.8±5.7 (0.0-27.5)
Intervall OP-ANU	33.3±27.3 (6.5-74.0)	24.9±20.7 (0.6-71.9)	16.9±11.7 (0.4-37.4)	24.8±20.9 (0.4-74.0)
(in Monaten)				

Tab. 5: Fallot IV. Palliativeingriffe.
Patienten mit angiokardiographischer Vor- und Nachuntersuchung im DHM.
AFT=Ausflußtrakt; HLM=Herz-Lungen-Maschine; OP=Operation; AVU=angiokardiographische Voruntersuchung; ANU=angiokardiographische Nachuntersuchung. In Klammern sind jeweils die Altersgrenzen angegeben.

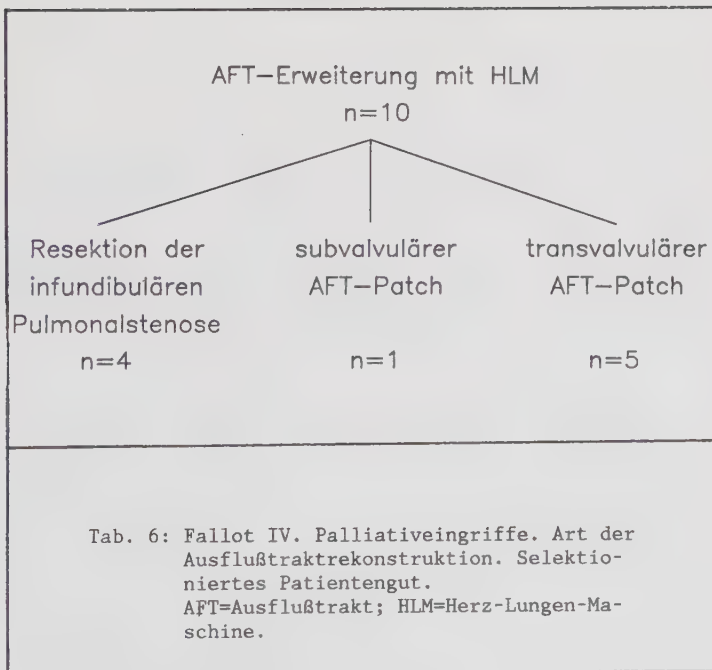
Das mittlere Operationsalter betrug $43,5 \pm 50,9$ Monate (Blalock-Taussig-Gruppe: $60,2 \pm 75,3$ Monate; Brock-Gruppe $44,8 \pm 37,0$ Monate; Gruppe der AFT-Erweiterungen mit HLM: $26,6 \pm 36,6$ Monate) (Tab. 5).

Der Zeitabstand zwischen angiokardiographischer Voruntersuchung und Operation lag im Durchschnitt bei $2,8 \pm 5,7$ Monaten (Blalock-Taussig-Gruppe: $1,4 \pm 2,0$ Monate; Brock-Gruppe $6,0 \pm 8,1$ Monate, Gruppe der AFT-Erweiterungen mit HLM $0,1 \pm 0,06$ Monate) (Tab. 5).

Zwischen Palliation und Nachuntersuchung vergingen im Mittel $24,8 \pm 20,9$ Monate (Blalock-Taussig-Gruppe: $33,3 \pm 27,3$ Monate; Brock-Gruppe: $24,9 \pm 20,7$ Monate; Gruppe der AFT-Erweiterungen: $16,9 \pm 11,7$ Monate) (Tab. 5).

Bei sechs der neun Patienten mit Blalock-Taussig-Operation wurde die Anastomose linksseitig, bei drei Patienten rechtsseitig angelegt.

Von den zehn Kindern mit AFT-Erweiterung mit HLM wurden fünf mit einem transvalvulären, eins mit einem subvalvulären Ausflußtrakt-Patch therapiert, während bei vier Patienten die infundibuläre Pulmonalstenose lediglich reseziert werden mußte (Tab. 6).



Operationsbedingte Komplikationen traten bei einem Patient mit Blalock-Taussig-Shunt (Stenose der ipsilateralen Pulmonalarterie und Verschuß der rechten Oberlappenarterie) und bei einem Kind mit AFT-Erweiterung mit HLM (Goretex-Nahtaneurysma) auf.

5.2. Prä- und postoperative Morbidität

Als Parameter der prä- und postoperativen Morbidität ermittelten wir aus den Krankenakten den Allgemeinzustand, den Zyanosegrad sowie die Hämoglobin- und Hämatokrit-Werte. Prä- und postoperative Daten wurden miteinander verglichen (mittlerer Zeitabstand $25,6 \text{ M} \pm 20,1 \text{ M}$).

Hinsichtlich des Allgemeinzustandes wurden nach klinischen Angaben folgende vier Gruppen unterschieden:

- sehr guter Allgemeinzustand
- guter Allgemeinzustand
- eingeschränkter Allgemeinzustand
- reduzierter Allgemeinzustand

Die Angaben erfolgten in Prozent (%).

Der Zyanosegrad wurde untergliedert in:

- keine zentrale Zyanose
- zentrale Zyanose Grad I
- zentrale Zyanose Grad II
- zentrale Zyanose Grad III

Die Angaben erfolgten in Prozent (%).

Hämoglobin- und Hämatokritwerte wurden in g/100 ml bzw. % angegeben. Es wurden jeweils drei Gruppen gebildet:

- Werte noch im Normalbereich

$Hb \leq 13 \text{ g/100 ml}$

$HKT \leq 39 \%$

- Werte mäßig erhöht

$13 \text{ g/100 ml} < Hb \leq 16 \text{ g/100 ml}$

$39 \% < HKT$

$\leq 47 \%$

- Werte stark erhöht

$Hb > 16 \text{ g/100 ml}$

$HKT > 47 \%$

5.3. Körperliche Entwicklung

Der körperliche Entwicklungszustand wurde aus Körpergröße und Körpergewicht sowie dem Alter der Patienten aus Normogrammen nach Tanner et al. (79) als Perzentilen ermittelt.

Auf diese Weise konnten die Patienten vor und nach Palliation klassifiziert werden. Dabei wurde der Bereich ≤ 10 . Perzentile als somatographisch auffällig, der Bereich ≤ 3 . Perzentile als pathologisch definiert.

Da bekannt ist, daß Kinder mit Fallot'scher Tetralogie einen körperlichen Entwicklungsrückstand erleiden, d.h. die meisten Patienten unterhalb der 50. Perzentile liegen, wurden für die vorliegende Untersuchung die Patienten in die folgenden drei Gruppen aufgeteilt:

- ≤ 3 . Perzentile
- 3. - 10. Perzentile
- ≥ 10 . Perzentile

Wir verglichen prä- und postoperatives Somatogramm aufgegliedert nach angewandter operativer Methodik (mittlerer Zeitabstand $25,6 \text{ M} \pm 20,1 \text{ M}$).

5.4. Herzkatheterdaten

Aus den Herzkatheterprotokollen der 31 Patienten wurden folgende Parameter ausgewertet:

- mittlerer Pulmonalarteriendruck (p_{PA_m})
in mm Hg
- Sauerstoffsättigung im rechten Atrium (SO_2 RA)
in %
- Sauerstoffsättigung in der Aorta (SO_2 Ao) in %

Prä- und postoperative Werte wurden verglichen (mittlerer Zeitabstand $27,6 \text{ M} \pm 21,6 \text{ M}$).

5.5. Auswertung der Angiokardiographien

Die Auswertung der Angiokardiographien war bei den 31 Patienten möglich, die sowohl vor als auch nach Palliation diesem diagnostischen Verfahren unterworfen worden waren.

Die Kontrastmitteldarstellung des Infundibulums, des Pulmonalarteriensystems und der Aorta ascendens wurde in mittlerer Systole auf DIN A 3 Bögen projiziert. Diese Abbildungen wurden durch feinlinierte Tuschezeichnungen nachgefahren und so

für eine Auswertung fixiert. Als Projektor diente der Filmapparat "Cipro 35" der Firma Siemens.

Die Ausmessung der Lungengefäße und der Hauptschlagader erfolgte vorzugsweise in der posterior-anterioren Projektion. Sofern dies nicht möglich war, wurde das seitliche Angiogramm herangezogen. Der Durchmesser des Pulmonalklappenrings (PKR) wurde an seiner engsten Stelle oder am Ansatz der Pulmonalklappen gemessen. Durch den Truncus pulmonalis (TP), die rechte Pulmonalarterie (RPA), die linke Pulmonalarterie (LPA) und die Aorta ascendens (AoAs) wurden jeweils drei Durchmesser gelegt.

Als Meßlinien galten bei den beiden Pulmonalarterien die Stelle direkt nach der Bifurkation des Hauptstamms, und die vor der Aufteilung in größere Äste; der dritte Durchmesser wurde genau in der Mitte zwischen den beiden anderen bestimmt.

Der Truncus pulmonalis wurde über dem Pulmonalklappenring, im mittleren Teil, sowie vor seiner Aufteilung in rechte und linke Lungenarterie gemessen.

Bei der Aorta ascendens lag der erste Durchmesser über dem Bulbus aortae, der zweite in Höhe der Arteria pulmonalis dextra und der dritte vor dem Abgang des Truncus brachiocephalicus.

Bei der Festlegung der Meßlinien wurde besonders darauf geachtet, daß diese in prä- und postoperativen Angiokardiographien in anatomisch vergleichbaren Positionen lagen.

Aus den drei Messungen ergaben sich die mittleren Werte der Diameter von RPA, LPA, TP und AoAs.

Um einen Vergleich zwischen prä- und postoperativen Werten und auch zwischen den Patienten zu ermöglichen, wurden nicht die Absolutwerte weiterverwendet, sondern die relativen Größen, die durch Division des Durchmessers des Pulmonalklappenrings bzw. der mittleren Diameter von Truncus pulmona-

lis, von rechter Pulmonalarterie, von linker Pulmonalarterie durch den der Aorta ascendens bestimmt wurden (PKR/AoAs, TP/AoAs, RPA/AoAs, LPA/AoAs). Der Vergleich dieser Quotienten vor und nach Palliation ermöglichte eine Aussage über die Entwicklung der Lungengefäße und des Klappenrings.

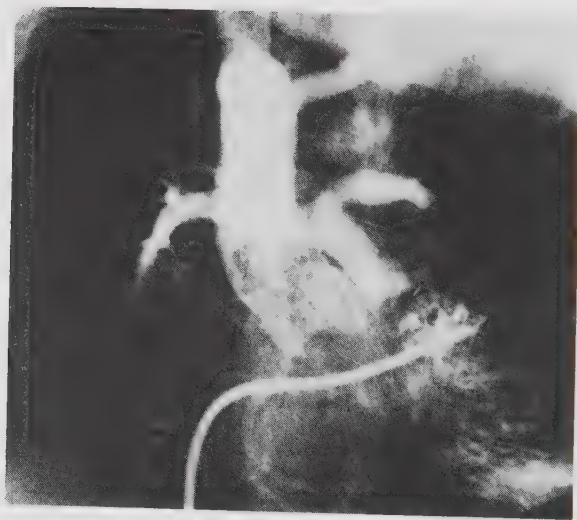
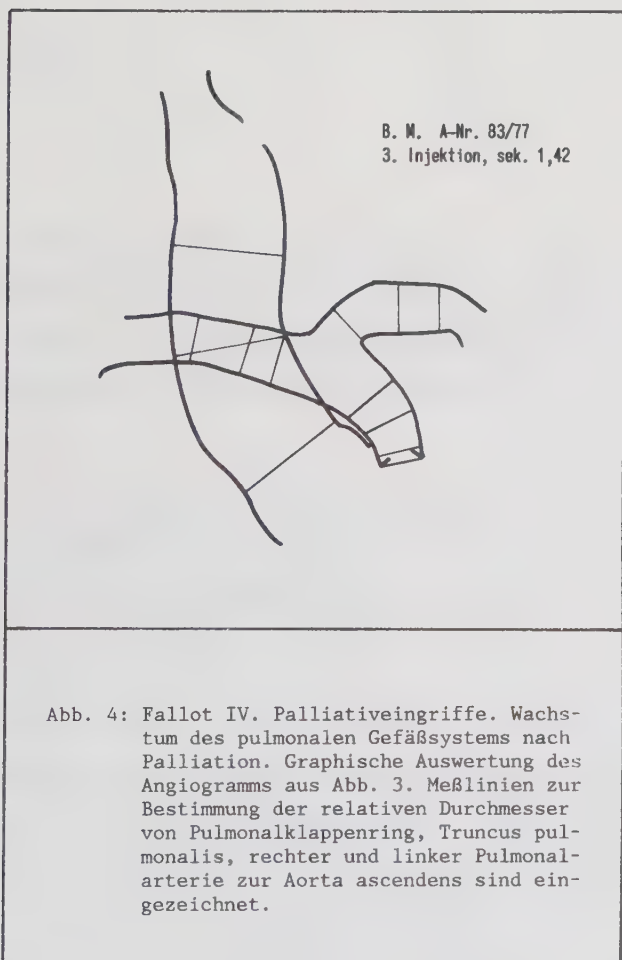


Abb. 3: Fallot IV. Palliativeingriffe. Wachstum des pulmonalen Gefäßsystems nach Palliation. Repräsentatives Angiogramm mit gleichzeitiger Darstellung von Pulmonalklappenring, Truncus pulmonalis, rechter und linker Pulmonalarterie.

Abb. 3 und Abb. 4 zeigen eine repräsentative Angiokardiographie und die dazugehörige Projektion mit den eingezeichneten Meßlinien.



5.6. Statistische Methoden

Arithmetische Mittelwerte und Standardabweichungen wurden nach folgenden Formeln berechnet:

$$\bar{X} = \frac{\sum_{i=1}^n X_i}{n} \qquad S = \sqrt{\frac{\sum_{i=1}^n (\bar{X} - X_i)^2}{n - 1}}$$

Um den Grad des Zusammenhangs zwischen zwei Variablen quantitativ zu bestimmen, können diese einer Korrelationsanalyse unterworfen werden. Der Korrelationskoeffizient berechnet sich nach der Formel:

$$r_{xy} = \frac{\sum_{i=1}^n (x_i - \bar{x})(y_i - \bar{y})}{\sqrt{\sum_{i=1}^n (x_i - \bar{x})^2 \cdot \sum_{i=1}^n (y_i - \bar{y})^2}}$$

Er kann alle Werte zwischen - 1 und + 1 annehmen. Ist $r_{xy} = \pm 1$, so bedeutet dies eine vollständige empirische Determiniertheit zwischen den Variablen; ist $r_{xy} = 0$, so kann nicht von einem Zusammenhang gesprochen werden.

Als weitere statistische Methoden wurden entsprechend der Fallzahl der Kruskal-Wallis- und der Wilcoxon-Test angewandt. Beide Verfahren arbeiten statt mit Meßwerten mit Rangskalen und sind im Gegensatz zum Student'schen t-Test verteilungsunabhängig.

Der Kruskal-Wallis-Test untersucht, ob sich die Mittelwerte mehrerer Stichproben signifikant oder zufällig voneinander unterscheiden, während der Wilcoxon-Test nur für zwei Stichproben gilt.

In der vorliegenden Untersuchung wurde der Wilcoxon-Test auf verbundene Stichproben, das heißt auf Wertepaare innerhalb der Operationsgruppen angewandt.

Der p-Wert gibt das Signifikanzniveau an; ein Unterschied gilt als signifikant, wenn $p < 0,05$ ist.

Bei der Beurteilung des körperlichen Entwicklungszustandes vor und nach Palliation wurden Perzentilenkurven nach Tanner et al. (79) verwendet. Aus diesen Normogrammen werden aus Körpergröße bzw. -gewicht sowie dem Alter Perzentilenwerte ermittelt. Liegt ein Kind z.B. auf der 10. Perzentile, so bedeutet dies, daß 90 % der Kinder in der gleichen Altersgruppe größer und 10% kleiner sind.

6. Spezielle Untersuchungen an selektionierten
 =====
 Patienten - Ergebnisse -
 =====

6.1. Prä- und postoperative Morbidität

Der Vergleich des Allgemeinzustandes der Patienten vor und nach Palliation ergab folgendes Bild:

Allgemein- zustand	präoperativ n = 26	postoperativ n = 26
sehr gut	--	1 Pat.= 3,9 %
gut	22 Pat.= 84,6%	19 Pat.= 73,1 %
eingeschränkt	2 Pat.= 7,7%	3 Pat.= 11,5 %
reduziert	2 Pat.= 7,7 %	3 Pat.= 11,5 %

Tab. 7: Fallot IV. Palliativeingriffe. Klinischer Allgemeinzustand der Patienten vor und nach Palliation. Selektioniertes Patientengut. Mittlerer Zeitabstand 25,6 $\pm$ 20,1 Monate.

Bei vier Patienten (15,4 %) wurde der Allgemeinzustand postoperativ besser, bei vier Patienten (15,4 %) schlechter eingestuft, bei 18 Patienten (69,2 %) trat keine Veränderung ein. Mit einer Verbesserung des Allgemeinzustandes nach Palliation kann daher nicht von vorneherein gerechnet werden.

Der Einfluß des palliativen Eingriffs auf den Zyanosegrad stellt sich wie folgt dar:

Zyanosegrad	präoperativ	postoperativ
keine zentrale Zyanose	---	7 Pat.= 28,0 %
zentrale Zyanose Grad I	10 Pat.= 40,0 %	10 Pat.= 40,0 %
zentrale Zyanose Grad II	13 Pat.= 52,0 %	7 Pat.= 28,0 %
zentrale Zyanose Grad III	2 Pat.= 8,0 %	1 Pat.= 4,0 %

Tab. 8: Fallot IV. Palliativeingriffe. Zyanosegrad vor und nach Palliation. Selektioniertes Patientengut. Mittlerer Zeitabstand $25,6 \pm 20,1$ Monate.

Eine Verbesserung im Schweregrad der Zyanose war bei 14 Patienten (56,0 %) feststellbar, bei vier Patienten (16,0 %) trat trotz Palliation eine Verschlechterung ein.

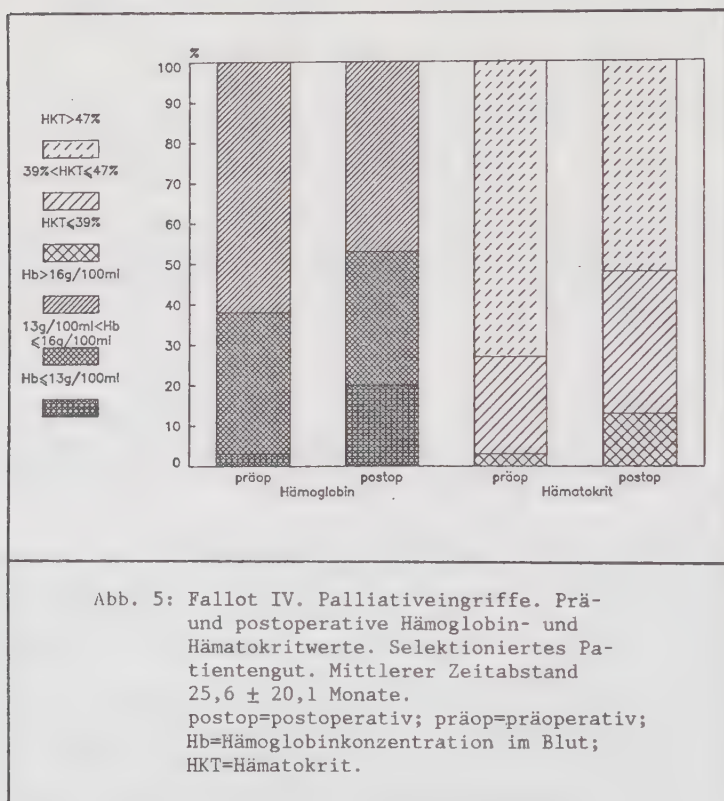
In 72,0 % der Fälle blieb die Zyanose auch postoperativ bestehen; der Schweregrad wurde in der Mehrzahl der Fälle jedoch verbessert.

Der Mittelwert des Hämoglobingehalts des Blutes sank von $16,8 \pm 2,0$ g/100 ml auf postoperativ $16,3 \pm 4,1$ g/100 ml, der Mittelwert des Hämatokrits von $50,3 \pm 6,8$ % auf $47,8 \pm 7,8$ % (mittlerer Zeitabstand $25,6 \text{ M} \pm 20,1 \text{ M}$).

Durch die Palliation trat keine entscheidende Verbesserung der blutbiochemischen Befunde ein.

Werden die Patienten nach Hämoglobin- und Hämatokrit-Werten klassifiziert in Kinder mit Normalwerten ($\text{Hb} \leq 13,0$ g/100 ml bzw. $\text{HKT} \leq 39$ %), Kinder mit mäßig erhöhten Werten ($13,0$ g/100ml $< \text{Hb} \leq 16,0$ g/100 ml bzw. 39 % $< \text{HKT} \leq 47$ %), Kinder mit stark erhöhten Werten ($\text{Hb} > 16$ g/100 ml bzw. $\text{HKT} > 47$ %), so konnte ein gewisser positiver Effekt des palliativen Eingriffs gezeigt werden (Abb. 5).

Exzessive Werte traten postoperativ nur noch bei etwa der Hälfte der Patienten auf (Hb > 16 g/100 ml bei 47 % der Patienten, HKT > 47 % bei 52 % der Patienten), während diese Gruppe präoperativ 62 % bzw. 73 % der Fälle ausmachte.



6.2. Körperliche Entwicklung

Abb. 6 und Abb. 7 stellen die körperliche Entwicklung der Patienten nach Palliation aufgegliedert in die einzelnen operativen Gruppen dar.

Hinsichtlich des Körpergewichts und der Körpergröße war keine Verbesserung feststellbar.

Lediglich nach der Brock-Operation konnte ein gewisser positiver Effekt auf die Körpergröße gezeigt werden.

Mit einer entscheidenden Verbesserung der körperlichen Entwicklung nach der Palliation kann nicht gerechnet werden.

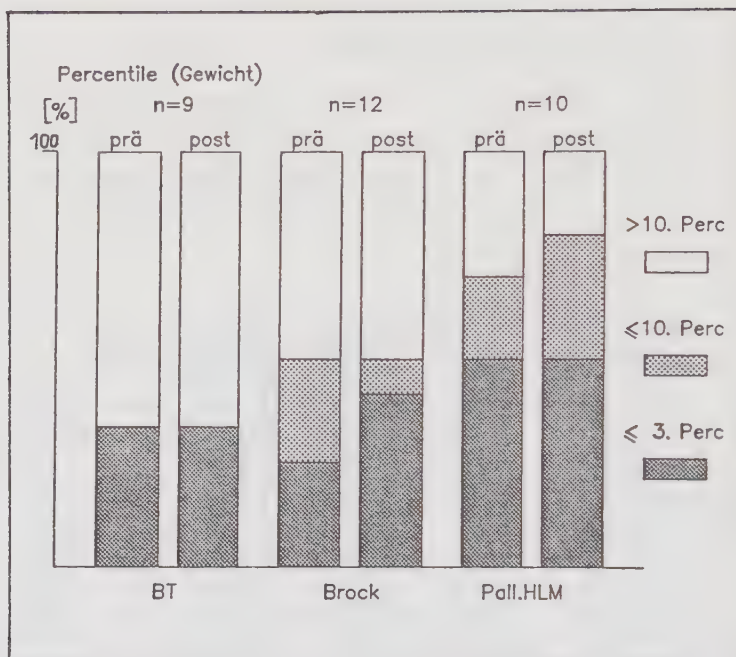


Abb. 6: Fallot IV. Palliativeingriffe. Änderung der Gewichtsperzentilen nach Palliation. Selektioniertes Patientengut. Mittlerer Zeitabstand $25,6 \pm 20,1$ Monate.

BT=Blalock-Taussig-Shunt; Pall.HLM= Ausflußtrakt-Erweiterung mit Herz-Lungen-Maschine.

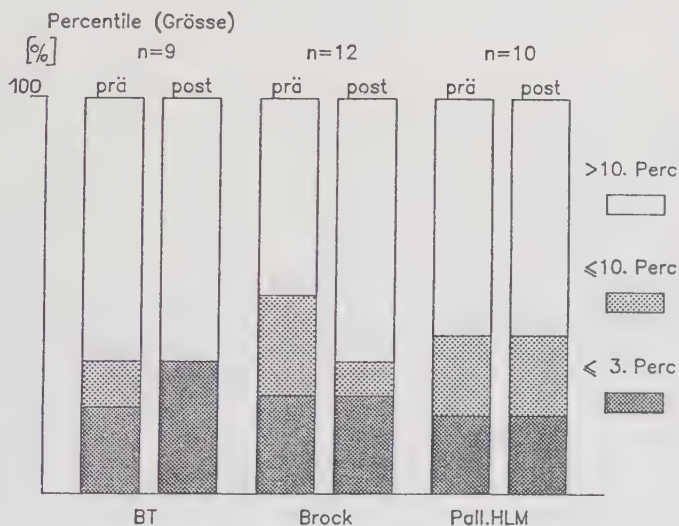


Abb. 7: Fallot IV. Palliativeingriffe. Änderung der Größenperzentilen nach Palliation. Selektioniertes Patientengut. Mittlerer Zeitabstand $25,6 \pm 20,1$ Monate.
BT=Blalock-Taussig-Shunt; Pall.HLM=Ausflußtrakt-Erweiterung mit Herz-Lungen-Maschine.

6.3. Herzkatheterdaten

Tab. 9 faßt die Ergebnisse der Auswertung der Herzkatheterdaten zusammen.

	PAP _m mm Hg	SO ₂ Ao %	SO ₂ RA %
Präoperative	n=14	n=27	n=31
Werte	13,8±11,9 (4,8–52,8)	62,8±13,9 (25,0–79,0)	50,7±10,6 (28,0–66,0)
Postoperative	n=24	n=26	n=30
Werte	19,2±10,5 (7,2–45,0)	71,9±15,5 (32,0–97,0)	56,9±11,5 (30,0–89,0)

Tab. 9: Fallot IV. Palliativeingriffe. Prä- und postoperative Herzkatheterdaten. Selektioniertes Patientengut. Mittlerer Zeitabstand 27,6 ± 21,6 Monate.
 p PAP_m=Pulmonalarterienmitteldruck;
 SO₂Ao=mittlere Sauerstoffsättigung in der Aorta; SO₂RA=mittlere Sauerstoffsättigung im rechten Atrium.

Nach Palliation verbesserte sich die mittlere Sauerstoffsättigung sowohl in der Aorta als auch im rechten Atrium; der Mitteldruck im Pulmonalarteriensystem stieg an.

Auf Signifikanzberechnungen wurde verzichtet, da bei vielen Patienten nicht alle Werte vorhanden waren. So lag eine Messung des präoperativen Pulmonalarterienmitteldrucks nur in weniger als 50 % der Fälle vor, da wegen hochgradiger Pulmonalstenose auf die Gefäßsondierung verzichtet worden war.

6.4. Angiokardiographische Messungen

Die präoperativen Meßwerte des Pulmonalarterien-systems sind in Tab. 10 sowohl für das gesamte Patientengut ($n = 31$) als auch für die einzelnen Gruppen aufgeführt.

Die relative Größe des Pulmonalklappenrings (PKR/AoAs) lag im Mittel bei $0,38 \pm 0,17$, des Truncus pulmonalis (TP/AoAs) bei $0,35 \pm 0,10$, der rechten Pulmonalarterie (RPA/AoAs) bei $0,36 \pm 0,12$ und der linken Pulmonalarterie bei $0,31 \pm 0,12$.

Dabei ist zu beachten, daß in der Gruppe Blalock-Taussig die LPA der ipsilateralen Pulmonalarterie und die RPA der contralateralen Pulmonalarterie entspricht.

Die Mittelwerte in den operativen Gruppen liegen eng beieinander; mit dem Kruskal-Wallis-Test konnten keine signifikanten Unterschiede festgestellt werden, so daß man von ähnlichen Ausgangsgrößen sprechen kann.

	Blalock-Taussig-Operation n= 9	Brock-Operation n=12	AFT-Erweiterung mit HLM n=10	gesamt n=31
PKR/AoAs	0.40±0.20	0.38±0.18	0.37±0.17	0.38±0.17
TP /AoAs	0.40±0.12	0.35±0.10	0.33±0.08	0.35±0.10
RPA/AoAs	0.40±0.13	0.34±0.08	0.35±0.15	0.36±0.12
LPA/AoAs	0.32±0.08	0.31±0.16	0.28±0.10	0.31±0.12

Tab.10: Fallot IV. Palliativeingriffe. Präoperative relative Größe des pulmonalarteriellen Systems. Selektioniertes Patientengut. AFT=Ausflußtrakt; HLM=Herz-Lungen-Maschine; PKR/AoAs=relative Größe Pulmonalklappenring /Aorta ascendens; TP/AoAs=relative Größe Truncus pulmonalis/Aorta ascendens; RPA/AoAs=relative Größe rechte Pulmonalarterie/Aorta ascendens; LPA/AoAs=relative Größe linke Pulmonalarterie/Aorta ascendens.

Hinsichtlich der Änderung der relativen Größen (Δ PKR/AoAs, Δ TP/AoAs, Δ RPA/AoAs, Δ LPA/AoAs) von Vor- zu Nachuntersuchung ergab sich in einer alle Gruppen zusammenfassenden Analyse mit Hilfe des Wilcoxon-Tests ein signifikantes Wachstum des Lungengefäßsystems (Tab. 11).

Δ PKR/AoAs	Δ TP /AoAs	Δ RPA/AoAs	Δ LPA/AoAs
0.20 $\pm$ 0.30	0.20 $\pm$ 0.20	0.12 $\pm$ 0.13	0.13 $\pm$ 0.11
p<0.01	p<0,01	p<0.01	p<0.01

Tab.11: Fallot IV. Palliativeingriffe. Wachstum der relativen Größen des pulmonalarteriellen Systems. Selektioniertes Patientengut (n=31).
 Δ PKR/AoAs=relatives Wachstum Pulmonalklappenring/Aorta ascendens; Δ TP/AoAs=relatives Wachstum Truncus pulmonalis/Aorta ascendens; Δ RPA/AoAs=relatives Wachstum rechte Pulmonalarterie/Aorta ascendens; Δ LPA/AoAs=relatives Wachstum linke Pulmonalarterie/Aorta ascendens.

Die Korrelationsanalyse ergab einen signifikanten Zusammenhang zwischen präoperativer Größe und Entwicklung des Pulmonalarteriensystems. Je kleiner der Ausgangswert, desto mehr wachsen die Lungengefäße (Tab. 12).

Kein signifikanter Zusammenhang konnte zwischen Wachstum und Alter bei der Operation gezeigt werden, ebenso waren die Entwicklung des Pulmonalarteriensystems und die Zeitspanne Operation-Nachuntersuchung, sowie die Entwicklung des Pulmonalarteriensystems und der postoperative Pulmonalarterienmitteldruck (p_{PA_m}) nicht signifikant miteinander korreliert (Tab. 12)

Ein Vergleich der Änderung der relativen Größen des Pulmonalklappenrings, des Truncus pulmonalis, der rechten und linken Lungenarterie ($\Delta PKR/AoAs$, $\Delta TP/AoAs$, $\Delta RPA/AoAs$, $\Delta LPA/AoAs$) nach den verschiedenen Methoden der Palliation ergab für die einzelnen operativen Gruppen unterschiedliche Ergebnisse (Tab. 13).

	Δ PKR/AoAs	Δ TP/AoAs	Δ RPA/AoAs	Δ LPA/AoAs
Präoperativer	n= 25	n= 27	n= 31	n= 30
Ausgangswert	r=-0.44	r=-0.66	r=-0.39	r=-0.24
	p<0.05	p<0.001	p<0.05	n.s.
Operationsalter	n= 25	n= 27	n= 31	n= 30
	r=-0.25	r=-0.31	r=-0.19	r=-0.19
	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
Zeitspanne	n= 25	n= 27	n= 31	n= 30
Operation/Nach-	r=-0.14	r=-0.08	r= 0.03	r= 0.14
untersuchung	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.
Mitteldruck im	n= 17	n= 20	n= 24	n= 23
PA-System bei	r=0.33	r=0.24	r= 0.04	r=-0.25
Nachuntersuchung	n.s.	n.s.	n.s.	n.s.

Tab.12: Fallot IV. Palliativeingriffe. Korrelation von Wachstum der Pulmonalgefäße zur präoperativen Größe des Pulmonalgefäßsystems, zum Operationsalter, zur Zeitspanne Operation-Nachuntersuchung und zum Mitteldruck im pulmonalarteriellen System bei Nachuntersuchung.

Selektioniertes Patientengut.

Δ PKR/AoAs=relatives Wachstum Pulmonalklappenring/Aorta ascendens; Δ TP/AoAs=relatives Wachstum Truncus pulmonalis/Aorta ascendens; Δ RPA/AoAs=relatives Wachstum rechte Pulmonalarterie/Aorta ascendens; Δ LPA/AoAs=relatives Wachstum linke Pulmonalarterie/Aorta ascendens; PA-System=pulmonalarteriell System.

	Blalock- Taussig- Operation	Brock- Operation	AFT- Erweiterung mit HLM
	n = 9	n =12	n =10
Δ PKR/AoAs	0.03 ± 0.14 n.s.	0.19 ± 0.30 $p < 0.01$	0.33 ± 0.40 $p = 0.05$
Δ TPA/AoAs	0.05 ± 0.10 n.s.	0.21 ± 0.19 $p < 0.01$	0.29 ± 0.22 $p < 0.01$
Δ RPA/AoAs (BT:contralateral)	0.07 ± 0.11 n.s.	0.12 ± 0.11 $p < 0.01$	0.16 ± 0.14 $p < 0.01$
Δ LPA/AoAs (BT:ipsilateral)	0.15 ± 0.10 $p < 0.01$	0.12 ± 0.11 $p < 0.03$	0.11 ± 0.13 $p < 0.01$

Tab.13: Fallot IV. Palliativeingriffe.Wachstum des Pulmonalgefäßsystems nach verschiedenen Methoden der Palliation. Selektioniertes Patientengut.

AFT=Ausflußtrakt; HLM=Herz-Lungen-Maschine; BT=Blalock-Taussig-Operation; PKR/AoAs=relatives Wachstum Pulmonalklappenring/Aorta ascendens; Δ TP/AoAs=relatives Wachstum Truncus pulmonalis/Aorta ascendens; Δ RPA/AoAs=relatives Wachstum rechte Pulmonalarterie/Aorta ascendens;

Δ LPA/AoAs=relatives Wachstum linke Pulmonalarterie/Aorta ascendens,

In den Gruppen Brock und AFT-Erweiterung mit HLM konnte eine signifikante Größenzunahme für PKR, RPA und LPA nachgewiesen werden, während nach Blalock-Taussig-Shunt lediglich die ipsilaterale Pulmonalarterie wuchs (Tab. 13).

Es muß allerdings bemerkt werden, daß bezüglich der Größenzunahme des Truncus pulmonalis und des Pulmonalklappenrings nach Brock-Operation oder nach AFT-Erweiterung mit HLM nicht von ausschließlichem Wachstum gesprochen werden kann, da das operative Vorgehen mit Dilatation des Truncus pulmonalis und des Klappenrings eine Vergrößerung dieser Anteile des Lungengefäßsystems bedingt.

Um eine Aussage über die Symmetrie der Entwicklung der Pulmonalarterien treffen zu können, wurden die Zusammenhänge zwischen Wachstum der rechten und der linken Lungenarterie untersucht (Δ LPA/AoAs / Δ RPA/AoAs). Eine signifikante Korrelation konnte nur nach Brock-Operation und nach AFT-Erweiterung mit HLM gezeigt werden, das heißt durch diese beiden chirurgischen Methoden wird eine symmetrische Entwicklung der peripheren Pulmonalarterien induziert.

Der Blalock-Taussig-Shunt hingegen fördert vor allem das Wachstum der ipsilateralen Seite (Tab. 14).

	Blalock- Taussig- Operation	Brock- Operation	AFT-Erweite- rung mit HLM
$\Delta LPA/AoAs /$ $\Delta RPA/AoAs$	n=9 r=0.45 n.s.	n=11 r=0.75 p<0.01	n=10 r=0.62 p<0.05

Tab.14: Fallot IV. Palliativeingriffe. Korrelation von Wachstum der linken Pulmonalarterie (ipsilateral bei Blalock-Taussig-Operation) zur rechten Pulmonalarterie (contralateral bei Blalock-Taussig-Operation). Selektioniertes Patientengut.
AFT=Ausflußstrakt; HLM=Herz-Lungen-Maschine; $\Delta LPA/AoAs / \Delta RPA/AoAs$ = Korrelation relatives Wachstum der linken Pulmonalarterie zu relativem Wachstum der rechten Pulmonalarterie.

7. Diskussion =====

7.1. Indikation zur Palliation

Die operative Anlage von "Shunts" zwischen systemarterieller und pulmonalarterieller Zirkulation, sowie die Erweiterung des rechtsventrikulären Ausflußtrakts nach Brock stellten die ersten chirurgischen Maßnahmen zur Therapie der Fallot'schen Tetralogie dar.

Nach Palliation bleiben Gedeihstörungen, wenn auch in abgemilderter Form, klinische Symptomatik, sowie eine von der Norm abweichende, kontinuierliche Sterberate bestehen.

Seit den ersten erfolgreichen Korrekturoperationen durch Lillehei und Mitarbeiter (45) ist klar, daß dies die einzige kurative Behandlung der Fallot'schen Tetralogie ist (66).

Das Risiko der Korrektur war in den frühen Tagen der Fallot-Chirurgie für kleine Kinder im Vergleich zu Palliativeingriffen unverhältnismäßig höher als für ältere Kinder und Jugendliche.

Unsere Patienten sind wegen ihres hypoplastischen Pulmonalarteriensystems, das nicht in der Lage ist, das gesamte Herzminutenvolumen zu bewältigen, nicht für eine Korrektur geeignet.

Als Indikation für die Durchführung einer Palliation gelten daher bei symptomatischer Fallot'scher Tetralogie:

1. geringes Lebensalter (der Zeitpunkt der Korrektur kann mit Hilfe der Palliation für ein späteres Lebensalter geplant werden)
2. hypoplastisches Pulmonalarteriensystem (ohne Möglichkeit der primären Korrektur).

Mit zunehmender Verbesserung der chirurgischen Technik und der postoperativen Nachsorge konnte das operative Risiko der Korrektur auch für Patienten mit niedrigem Lebensalter gesenkt werden.

Seit Anfang der Siebziger Jahre führen einige Arbeitsgruppen (Hikasa et al. 1971, Barrat-Boyes et al. 1973, Starr et al. 1974, Castaneda et al. 1974, Subramanian et al. 1974) die primäre Korrektur bereits im Säuglings- und Kleinkindesalter durch, so daß die Indikation der Palliation als aufschiebende Maßnahme bei Säuglingen und Kleinkindern nicht mehr allgemein geteilt wird.

Einhellige Meinung herrscht jedoch darüber, daß bei kritisch kleinen Pulmonalarterien die primäre Korrektur kontraindiziert ist, da ein zu hoher postoperativer Druck in der rechten Kammer infolge des Verschlusses des Ventrikelseptumdefekts zum letalen Rechtsherzversagen führen würde. Wie Tucker et al. (81) und Oku et al. (50) feststellten, ist die Letalität bei Korrektur um so höher, je kleiner das Pulmonalarteriensystem ist.

Zusammenfassend kann festgestellt werden, daß sich die Indikation zur Palliation insgesamt zugunsten von Korrektureingriffen verschoben hat. Bei hypoplastisch entwickeltem Lungengefäßsystem ist in jedem Fall ein palliativer Eingriff angezeigt.

Bezüglich des zweizeitigen Vorgehens bei symptomatischen Patienten im Säuglings- und Kindesalter bestehen unterschiedliche Auffassungen.

7.2. Komplikationen der Palliativeingriffe

Die Verbesserung der Symptomatik von Patienten, bei denen eine Shuntoperation durchgeführt wurde, ist natürlich vom Funktionieren der Anastomose abhängig. Die Komplikation des spontanen Shuntverschlusses ist jedoch häufig; die Angaben in der Literatur über die Verschlußrate nach ein bis sechs Jahren schwanken zwischen 1,2 % und 29,2 % (6, 12, 13, 26, 31, 48, 54, 69, 80).

Ein Mitwachsen der Anastomosenöffnung mit der körperlichen Entwicklung des Kindes ist nicht immer gewährleistet.

Dadurch ist ab einem bestimmten Zeitpunkt keine ausreichende Lungendurchblutung mehr vorhanden. Ist die Anastomose zu weit, so muß andererseits eine Überflutung einer oder beider Lungenhälften befürchtet werden.

Weitere Komplikationen stellen der durch Abknicken und Verdrehung bedingte Verschluß oder die Stenose der anastomosierten Pulmonalarterie dar, die zu einem asymmetrischen Fluß in die Lungengefäße führen. Die geringere Perfusion kann eine weitere Minderentwicklung der betroffenen Pulmonalgefäße, im Extremfall eine Atresie zur Folge haben (6, 28, 34, 62).

Der Verlust der Arteria subclavia für die arterielle Versorgung des Armes wird akut zwar meist gut toleriert, es kann jedoch zu ischämischen Symptomen und im späteren Verlauf nach Blalock-Taussig-Anastomose auch zur Entwicklung eines Subclavian-Steel-Syndromes kommen (6, 7, 37).

Beim Anlegen eines Waterston-Shunts stellt sich das Problem, den richtigen Durchmesser der Anastomose zu wählen. Ist die Öffnung zu klein,

verbessert sich die Symptomatik der Patienten nicht, oder es kommt zum spontanen Verschuß; ist die Öffnung zu groß, besteht die Gefahr des Lungenödems; oft muß der Durchmesser der Anastomose in einer zweiten Operation verkleinert werden (41).

Die direkten system-pulmonalen Shunt-Methoden führen außerdem nicht selten zum Auftreten eines Hochdrucks im Lungenkreislauf (41, 51, 69).

Das operative Vorgehen nach Brock bringt eine andere Problematik als die Shunt-Verfahren mit sich. Da bei der Brock-operation immer das Perikard eröffnet werden muß, können sich nach Erweiterung der Pulmonalklappe starke Verwachsungen zwischen Epi- und Perikard ausbilden, die die nachfolgende Korrektur komplizieren können.

In den ersten Tagen der Fallot-Chirurgie war die Brock-Operation mit einer höheren operativen Letalität belastet und wurde daher als risikoreicher als die Shunt-Methoden eingeschätzt (35). In der vorliegenden Studie wurde jedoch in Übereinstimmung mit anderen Autoren (56) keine höhere

Letalität nach Brock-Operation im Vergleich zu den anderen Verfahren festgestellt.

Bei der offenen AFT-Erweiterung bedeutet der Einsatz der Herz-Lungen-Maschine ein zusätzliches Risiko. Außerdem wird eine große Längsinzision der rechtsventrikulären Ausflußbahn vorgenommen; im Bereich der dadurch entstehenden Myokardnarbe kann sich ein Aneurysma des rechtsventrikulären Ausflußtrakts entwickeln (28, 54). Weiterhin besteht die Gefahr einer postoperativen Pulmonalklappeninsuffizienz (34, 53).

Bei zu großer Erweiterung der Ausflußbahn des rechten Ventrikels ist eine Überflutung des Lungengefäßsystems möglich.

7.3. Letalität nach Palliativeingriffen

Die Frühletalität der von uns untersuchten Fallot-Kranken nach Palliativeingriffen betrug 6,4 % (5/78). Bei zwei der fünf verstorbenen Patienten war jedoch initial eine Korrekturoperation durchgeführt worden. Diese mußten wegen akuter Rechtsherzdekompensation notfallmäßig durch Wiedereröffnen des Ventrikelseptumdefekts in eine Palliation umgewandelt werden. Wie Losman et al. (46) zeigten, ist die Operationsletalität bei notfallmäßig durchgeführten Operationen deutlich höher als bei anderen Eingriffen.

Wir schätzen daher das Risiko einer geplanten Palliation günstiger ein (3,9 %, 3/76).

Die Letalität unseres Gesamtpatientenguts (FL = 6,4 %) liegt durchaus im Rahmen der von anderen Arbeitsgruppen festgestellten Raten (6, 7, 8, 31, 39, 54, 78, 81, 82); meist wurde allerdings nur eine Methode der Palliation untersucht.

Die Frühletalität ist bei den mit Waterston-Shunt therapierten Patienten (FL = 20 %, 1/5) und bei Patienten mit AFT-Erweiterung mit HLM (FL = 10 %, 3/30) am größten.

Die Letalität nach Waterston-Shunt ist wegen der geringen Fallzahl in unserem Patientengut nicht aussagekräftig. Bezüglich der Frühletalität nach AFT-Erweiterung mit HLM ist zu bemerken, daß die oben erwähnten notfallmäßig durchgeführten Palliationen AFT-Erweiterungen mit HLM waren, so daß wir in dieser Gruppe von einem Risiko von ca. 3,6 % (1/28) ausgehen.

Spättodesfälle traten bei unserem Patientengut nur nach Blalock-Taussig- (Überlebenszeiten 3,5 Monate, 3 Jahre, 5,8 Jahre) und nach Waterston-Shunt (Überlebenszeiten jeweils 1,5 Monate) auf. Ein Kind starb nach Waterston-Anastomose an einer Enterocolitis necroticans und einer Candida-Sepsis, die bereits präoperativ bestanden hatten. Auch in diesem Fall muß wohl das Risiko der Operation besser als 40 % (2/5) eingestuft werden.

Die Ergebnisse der Spätletalität sprechen insgesamt für das Verfahren nach Brock und die AFT-Erweiterung mit HLM.

7.4. Morbidität nach Palliativeingriffen

Durch die arterielle Sauerstoffuntersättigung bei der Fallot'schen Tetralogie wird der Körper zur Bildung größerer Sauerstofftransportkapazitäten angeregt. Daraus resultiert eine Polyzythämie, die mit zunehmendem Ausmaß die Gefahr von Gerinnungsstörungen mit sich bringt (72). Weiterhin kann es zu zerebralen thrombembolischen Ereignissen mit irreversibler Hirnsymptomatik und Todesfolge kommen (83). Mit zunehmendem Alter der Patienten häufen sich diese Komplikationen. Das Risiko steigt entscheidend, wenn der Hämatokrit 60 % überschreitet (83). Betrachtet man Normalwerte (77), die im Kindesalter zwar sehr großen Schwankungen unterworfen sind (Tab. 15), so stellen Hämatokrit-Werte über 60 % bereits eine immense Erhöhung dar. Nur in den ersten Lebenstagen können Hämatokrit-Werte bis zu 64 % aufgetreten.

Wie aus Tab. 15 ersichtlich ist, fällt der Hämatokrit während des ersten Lebensjahres bis auf 35% ab, um anschließend bis zum 15. Lebensjahr wieder auf 39 % anzusteigen.

Analog verhält sich der Hämoglobingehalt des Blutes; der größte Wert wird nach der Geburt mit $19,5 \pm 5,0$ g/100 ml erreicht, im 14. Lebensjahr liegt er bei 13,4 g/100 ml.

Normalwerte von Hämoglobingehalt und Hämatokrit:
(Steininger: Funktionsdiagnostik im Kindesalter, 58)

Alter	Hämoglobingehalt g/100 ml	Hämatokrit Vol.-%
1. Tag	19,5±5,0	54,0±10,0
2./3. Tag	19,0	53,4
4.-8. Tag	18,3±4,0	52,5
9.-13. Tag	16,5	49,0
14.-60. Tag	14,0±3,3	42,0± 7,0
3.-5. Monat	12,2±2,3	36,0
6.-12. Monat	11,8	35,5± 5,0
1. Jahr	11,2	35,0
2. Jahr	11,5	35,5
3. Jahr	12,5	36,0
4. Jahr	12,6	37,0
5. Jahr	12,6	37,0
6.-10. Jahr	12,9	37,5
11.-15. Jahr	13,4	39,0
Frauen	14,0±2,0	42,0± 5,0
Männer	16,0±2,0	47,0± 7,0

Tab.15: Normalwerte von Hämoglobingehalt
und Hämatokrit.
aus: U. Steininger, Funktions-
diagnostik im Kindesalter (77).

Da es sich bei den untersuchten Patienten vorwiegend um Kinder bis zu 15 Jahren handelte, wurden für unsere Untersuchungen als Grenzwerte für Hämoglobingehalt und Hämatokrit 13 g/100 ml bzw. 39 % festgelegt.

Lediglich bei jeweils einem Kind (3 %, 1/29) waren vor Palliation Werte im Normalbereich zu finden. In einem mittleren Bereich (Hb bis 16 g/100 ml, HKT bis 47 %, = Normbereich bei Erwachsenen) lagen 10 (35 %, 10/29) bzw. 7 (24 %, 7/29) Patienten. Stark erhöhte Werte wurden bei den übrigen 18 (62 %, 18/29) bzw. 21 (73 %, 21/29) Patienten gemessen, wobei 3 (10 %, 3/29) Kinder den kritischen Hämatokrit-Wert von 60 % überschritten.

Bei der Nachuntersuchung ($22,5 \text{ M} \pm 18,9 \text{ M}$ nach der Palliativoperation) war der Hämoglobingehalt durchschnittlich nur um 0,5 g/100 ml, der Hämatokrit-Wert lediglich um 2,5 % niedriger als vor dem Palliativeingriff; dies obwohl die Palliativoperation die Lungendurchblutung verbessert und so die arterielle Sauerstoffsättigung begünstigt.

Dies ist sicherlich zum Teil damit zu erklären, daß sich der klinische Zustand bis zur Nachuntersuchung im Vergleich zu dem kurze Zeit nach der Operation bereits verschlechtert hatte.

Eine Besserung der gesamten klinischen Symptomatik nach Palliation ist nur temporär. Presbitero et al. (56) beobachteten allerdings unterschiedliche Krankheitsverläufe nach den einzelnen Palliativoperationen. In einer Langzeitstudie über 350 Patienten mit Fallot'scher Tetralogie konnten sie zeigen, daß sich die Patienten nach Brock-Operation und nach palliativer Erweiterung der Pulmonalstenose in besserem klinischen Zustand befanden, und daß sie durchschnittlich länger lebten als die Patienten nach Shunt-Operation.

In unserer Studie wurden die höchsten postoperativen Hämoglobin- und Hämatokrit-Werte nach Blalock-Taussig-Anastomose gefunden; signifikante Unterschiede zwischen den einzelnen Methoden der Palliation konnten jedoch aufgrund der geringen Fallzahl nicht festgestellt werden.

7.5. Körperliche Entwicklung

Die körperliche Entwicklung ist von wenigen Autoren als Parameter des Operationserfolges herangezogen worden (9, 78). Bei den von uns untersuchten Patienten war nach dem palliativen Eingriff, trotz klinischer Besserung keine Verbesserung des Somatogramms festzustellen.

Wie Stephenson et al. (78) anhand einer Studie über 61 Patienten nach Shunt-Operationen herausfanden, bleiben die Patienten trotz Palliation im körperlichen Wachstum weiter zurück.

Auch Baum et al. (9) beobachteten nach Shunt-Verfahren kein aufholendes Größen- und Gewichtswachstum. Beim Vergleich der prä- und postoperativen Perzentilen der Kinder mit Fallot'scher Tetralogie fanden sie keine signifikanten Unterschiede. Die Palliation brachte zwar für die Patienten durch Reduktion der Polyzythämie und Erhöhung der Sauerstoffsättigung eine Verbesserung der Symptomatik mit sich; das Größen- und Gewichtswachstum blieb weiterhin zurück. Diese Autoren führen als Gründe für die genannte Beobachtung an, daß sich

die Sauerstoffsättigung trotz des palliativen Eingriffs noch unter der Norm befindet, der Herzfehler an sich bestehen bleibt und durch die Anastomose ein zusätzlicher Links-Rechts-Shunt zustande kommt, aus dem eine erhöhte Herzarbeit resultiert. Außerdem bleiben palliierte Kinder oft schlechte Esser; es gibt Untersuchungen, die zeigen, daß die gastrointestinale Resorption ebenfalls gestört bleibt (9).

Im Hinblick auf die körperliche Entwicklung der Patienten bringt die Palliation somit keine Verbesserung. Die Frage bleibt zu klären, ob die Primärkorrektur insbesondere im frühen Kindesalter das Wachstum günstig beeinflussen kann.

7.6. Herzkatheterdaten

Die Symptomatik der Fallot'schen Tetralogie wird entscheidend durch den niedrigen Sauerstoffgehalt des arteriellen Blutes bestimmt. Der Ventrikelseptumdefekt und die Pulmonalstenose bedingen einen Rechts-Links-Shunt, so daß die Sauerstoff-

sättigung des Blutes bereits auf Ventrikelebene erniedrigt wird. Der aufgrund der Pulmonalstenose verminderte Lungendurchfluß hat zur Folge, daß nicht genügend Blut aufgesättigt wird. Im Vergleich zu Herzgesunden sind sowohl arterielle als auch zentralvenöse Sauerstoffsättigungswerte herabgesetzt.

Präoperativ wurde bei den 31 untersuchten Kindern eine mittlere Sauerstoffsättigung von $62,8 \pm 13,9$ % in der Aorta, bzw. $50,7 \pm 10,6$ % im rechten Atrium gemessen; die Schwankung innerhalb des Patientenguts war recht hoch. Die niedrigste Sättigung in der Hauptschlagader wurde mit 25 % bei einem Mädchen vor Blalock-Taussig-Shunt ermittelt, die höchste mit 79 % bei einem Jungen ebenfalls vor dieser Operation. Im rechten Atrium lag der kleinste Wert bei 28 % (einmal vor Blalock-Taussig-Shunt, einmal vor AFT-Erweiterung mit HLM), der höchste bei 66 % (vor Blalock-Taussig-Anastomose).

Im Vergleich zu den Ergebnissen von Freedom et al. (26) und von Piehler et al. (54), die präoperative Sättigungswerte von 70,7 % bzw. 74,5 % bei ihren

Patienten feststellten, lagen bei unserem Patientengut relativ niedrige Ausgangsgrößen vor.

Nach AFT-Erweiterung mit HLM konnten sowohl Freedom et al. (26) als auch Piehler et al. (54) einen Anstieg der Sauerstoffsättigung des Blutes messen; er betrug 17,0 % bzw. 15,2 % .

Freedom et al. (26) stellten außerdem den Unterschied zwischen Patienten mit und ohne vorherige Shunt-Operation heraus. Bei den Patienten mit Shunt stiegen bei vergleichbarer Ausgangssituation die Werte im Mittel lediglich um 13,0 %.

Auch bei den Kindern unserer Studie war die Sauerstoffsättigung des Blutes postoperativ höher; die Verbesserung betrug in der Aorta durchschnittlich 9,1 %, im rechten Atrium 6,1 %. Die postoperativen Mittelwerte von 71,9 % in der Hauptschlagader bzw. von 56,9 % im rechten Vorhof sind jedoch im Vergleich zu gesunden Kindern noch stark erniedrigt (77). Bei zwei Patienten lagen sogar Werte unter 35,0 % vor (nach Blalock-Taussig-Shunt und nach AFT-Erweiterung mit HLM).

Hinsichtlich des Pulmonalarterienmitteldrucks ist eine Interpretation der Ergebnisse schwierig, da präoperativ nur bei 14 Patienten Meßwerte zur Verfügung standen. Teilweise war aufgrund der hochgradigen Pulmonalstenose auf eine Sondierung des Truncus pulmonalis verzichtet worden; bei diesen Patienten kann demzufolge ein niedriger Druck im Pulmonalgefäßsystem postuliert werden.

Sowohl prä- als auch postoperativ waren starke Schwankungen innerhalb des Patientenguts vorhanden (präoperative Werte: 4,8 mm Hg bis 52,8 mm Hg; postoperative Werte: 7,2 mm Hg bis 45,0 mm Hg;).

Oelert et al (49) stellten nach AFT-Erweiterung mit HLM einen Pulmonalarterienmitteldruck von 27,4 mm Hg, Alfieri et al. (3) nach Waterston-Anastomose einen Mitteldruck im Lungenarteriensystem von 14,2 mm Hg fest. Der postoperative Mitteldruck bei den von uns untersuchten Patienten lag mit $19,2 \pm 10,5$ mm Hg zwischen den von den beiden Arbeitsgruppen erwähnten Werten.

7.7. Entwicklung des Pulmonalarteriensystems

In der vorliegenden Arbeit wurde retrospektiv anhand angiokardiographischer Messungen die Entwicklung des Pulmonalarteriensystems nach drei verschiedenen Methoden der Palliation (Blalock-Taussig-Shunt, Brock-Operation, AFT-Erweiterung mit HLM) analysiert.

Andere Arbeitsgruppen haben ähnliche Untersuchungen nach nur einer palliativen Operationsmethode durchgeführt.

So publizierten Alfieri et al. (4, 51) Ergebnisse nach Waterston-Anastomose, Gale et al. (28) sowie Guyton et al. (31) nach Blalock-Taussig-Shunt, Piehler et al. (54) nach AFT-Erweiterung mit HLM. In ihren Studien lagen die Nachuntersuchungsraten zwischen 11 % und 71 %.

Für unsere Auswertung war bei 31 von 78 Operationen eine angiokardiographische Nachuntersuchung vorhanden; dies entspricht einer Quote von 39,7 %, die durchaus einem Vergleich mit der anderer Autoren standhält.

Sowohl Piehler et al. (54) als auch Gale et al. (28) stellten im Rahmen ihrer Studien eine Korrelation zwischen präoperativem Ausgangswert und Entwicklung der Pulmonalarterien fest. Dies konnten wir mit unseren Ergebnissen unterstützen. Je kleiner das Lungengefäßsystem präoperativ ist, desto größer das postoperative Wachstum. Sind die Lungengefäße bereits vor dem chirurgischen Eingriff relativ gut entwickelt, so erscheint der Effekt der Palliation für das Wachstum des pulmonalarteriellen Systems zweifelhaft.

In unserem Patientengut fanden wir keinen Hinweis darauf, daß das Alter der Patienten zum Zeitpunkt der Operation (0,03 - 486,5 Monate) eine entscheidende Rolle für die Entwicklung des Lungengefäßsystems spielen könnte.

Als Kriterium für die Entscheidung zwischen Korrektur- und Palliativeingriff schlugen Tucker et al. (81) und Oku et al. (50) als Grenzwert eine PA/Ao-Rate von 0,3 vor; ist die PA/Ao-Rate kleiner 0,3, so werde ein palliativer Eingriff notwendig, da die Risiken einer primären Korrektur in diesen Fällen zu groß seien. Sind die Lungengefäße

bereits vor dem chirurgischen Eingriff größer, ist ihrer Ansicht nach eine primäre Korrektur vorzuziehen.

Auch bei unserem Patientengut konnte das größte Wachstum bei kleinen Ausgangsquotienten festgestellt werden; allerdings scheint die Festlegung auf einen Wert als einziges Entscheidungskriterium problematisch, da eventuell eine Diskrepanz zwischen den angiokardiographischen Messungen und der tatsächlichen anatomischen Situation vorliegen kann. Wir konnten außerdem auch bei Ausgangswerten größer als 0,3 noch in einigen Fällen eine Größenzunahme zeigen. Unseres Erachtens kann jedoch ab einem PA/Ao-Verhältnis größer als 0,3 ein korrigierender Eingriff in Betracht gezogen werden.

Im Gegensatz zu Alfieri et al. (4) fanden wir keine signifikante Korrelation zwischen Wachstum und postoperativem Pulmonalarterienmitteldruck. Nach unseren Untersuchungen steht die Entwicklung des Lungengefäßsystems somit nicht in Zusammenhang mit geänderten Druckverhältnissen, sondern erfolgt aufgrund des erhöhten Blutflusses.

Das Wachstum der Pulmonalarterien spielt sich vor allem in den ersten Monaten nach der Palliation ab. Diese Erkenntnis entspricht auch den Erfahrungen von Piehler et al. (54), die zeigen konnten, daß 35 % der gesamten Entwicklung des Pulmonalarteriensystems innerhalb von 30 Tagen nach der Operation stattfinden, sodann wird die Wachstumskurve wesentlich flacher.

Hinsichtlich einer symmetrischen Entwicklung der verschiedenen Strukturen des Pulmonalarteriensystems konnten wir Unterschiede zwischen den einzelnen Methoden der Palliation feststellen. So war nach Blalock-Taussig-Shunt kein signifikantes Wachstum des Truncus pulmonalis und des Pulmonalklappenrings, sondern nur eines der ipsilateralen Seite zu messen. Man kann sich diese Beobachtung mit der besseren Perfusion dieser Lungengefäße erklären, die meist auch angiokardiographisch offensichtlich war. Verbesserte Druckverhältnisse im Pulmonalarterienhauptstamm allein scheinen kein Wachstum zu induzieren.

Unsere Ergebnisse stehen damit im Widerspruch zu denen von Alfieri et al. (4), sowie von Gale et al. (28), die eine Korrelation zwischen dem postoperativen Druck im Lungengefäßsystem und dem Wachstum der Pulmonalarterien fanden. Weiterhin berichten diese Autoren in ihren Untersuchungen jedoch auch über 4/26 bzw. 1/21 Patienten, die eine Pulmonalatresie nach Shunt-Operation erwarben. Diese Fakten sprechen unserer Ansicht nach ebenfalls für die Bedeutung der Flußverhältnisse für die Entwicklung hypoplastischer Pulmonalarterien, da die Pulmonalatresien offensichtlich durch die Minderperfusion entstanden sind.

Bei der Korrelationsanalyse von Wachstum der rechten Pulmonalarterie zum Wachstum der linken Pulmonalarterie (bei Blalock-Taussig-Shunt contra- bzw. ipsilateral) zeigte sich nach Blalock-Taussig-Anastomose kein symmetrisches Wachstum, während nach den anderen Operationsverfahren, die ja die zentrale Flußrate erhöhen, die rechte wie die linke Lungenarterie gleichmäßig wuchsen.

Auch Piehler et al. (54) stellten bei Patienten nach AFT-Erweiterung mit HLM eine symmetrische Entwicklung der Pulmonalarterien fest.

Die Ergebnisse von Gale et al. (28) und Guyton et al. (31), die nach Blalock-Taussig-Shunt von einem symmetrischen Wachstum sprechen, konnten durch die vorliegende Analyse nicht gestützt werden.

Aufgrund dieser Erkenntnisse, vor allem hinsichtlich eines symmetrischen Wachstums des Pulmonalarteriensystems, sind unserer Ansicht nach bei Kindern mit Fallot'scher Tetralogie Methoden als Palliation zu bevorzugen, welche gradiert die Stenose im Bereich der rechtsventrikulären Ausflußbahn beseitigen und somit den zentralen pulmonalarteriellen Blutfluß erhöhen. Dieses Vorgehen stimmt auch mit der Indikationsstellung von Tucker et al. (81) überein; in der Universitätsklinik San Francisco wird, wenn aufgrund hypoplastischer Pulmonalarterien ein palliativer Eingriff notwendig ist, eine AFT-Erweiterung mit HLM bevorzugt.

8. Zusammenfassung =====

Vom 1. Mai 1974 bis 30. Juni 1983 wurden im Deutschen Herzzentrum München 78 Palliativeingriffe an 73 Patienten mit Fallot'scher Tetralogie durchgeführt.

Früh- und Spätletalität betrugen für das Gesamtpatientengut jeweils 6,4 %.

Bei 31 Patienten lagen sowohl angiokardiographische Vor- als auch Nachuntersuchungen vor (39,7 % der Fälle). Von diesen 31 Patienten wurden 9 mit Blalock-Taussig-Shunt therapiert, bei 12 Patienten wurde eine Brock-Operation vorgenommen und bei 10 Patienten wurde eine AFT-Erweiterung mit HLM durchgeführt.

Um Einflüsse der Palliation auf prä- und postoperative Morbidität, körperliche Entwicklung, sowie auf anatomische Gegebenheiten festzustellen, wurden Krankenakten, Herzkatheterdaten und Angiokardiographien der 31 Patienten untersucht.

Nach der vorliegenden Untersuchung kann in Bezug auf den klinischen Allgemeinzustand, den Zyanosegrad, sowie auf die blutbiochemischen Befunde (Hämoglobingehalt und Hämatokrit) mit einem Palliativeingriff eine Verbesserung erzielt werden.

Der Vergleich des prä- und postoperativen Somatogramms, aufgegliedert nach angewandter operativer Methodik, ergab jedoch keine aufholende Verbesserung der körperlichen Entwicklung der Patienten durch die Palliation.

Postoperativ waren bei den Parametern mittlere Sauerstoffsättigung in der Aorta, sowie im rechten Atrium und Pulmonalarterienmitteldruck im Mittel höhere Werte zu finden.

Um die Auswirkung der Palliation auf das pulmonale Gefäßsystem zu beurteilen, wurden die prä- und postoperativen Angiokardiographien miteinander verglichen; dabei wurden die relativen Größen von Pulmonalklappenring, Truncus pulmonalis, rechter und linker Pulmonalarterie im Verhältnis zum

Durchmesser der Aorta ascendens bestimmt.

Die Ausgangsgrößen des pulmonalarteriellen Systems waren in allen drei operativen Gruppen gleich.

In einer alle Gruppen zusammenfassenden Analyse wurde ein signifikantes Wachstum des Lungengefäßsystems nachgewiesen. Je kleiner der präoperative Ausgangswert war, desto mehr wuchsen die Pulmonalarterien postoperativ.

Signifikante Zusammenhänge konnten nicht gezeigt werden zwischen dem Wachstum des Pulmonalarterien-systems und dem Alter der Patienten, zwischen der postoperativen Lungengefäßsystementwicklung und der Zeitspanne Operation-Nachuntersuchung, sowie zwischen dem Wachstum des Pulmonalarteriensystems und dem postoperativen Pulmonalarterienmitteldruck.

Eine signifikante Größenzunahme des Pulmonalklappenrings, des Truncus pulmonalis, der rechten und der linken Pulmonalarterie wurde nach Brock-Operation und nach AFT-Erweiterung mit HLM

festgestellt, während nach Blalock-Taussig-Shunt lediglich die ipsilaterale Pulmonalarterie wuchs.

Hinsichtlich der Symmetrie der Entwicklung der Pulmonalarterien konnte nur nach Brock-Operation und nach AFT-Erweiterung mit HLM ein symmetrisches Wachstum der peripheren Pulmonalarterien gezeigt werden. Der Blalock-Taussig-Shunt fördert vor allem die Entwicklung der ipsilateralen Seite.

Die Ergebnisse der angiokardiographischen Messungen unterstreichen die Bedeutung der Flußverhältnisse für die Entwicklung des hypoplastischen Pulmonalarteriensystems; das Alter der Patienten bei der Palliation scheint keine entscheidende Rolle für das postoperative Wachstum des Lungengefäßsystems zu spielen.

Eine positive Beeinflussung des Pulmonalarteriensystems durch die Palliation ist bei bereits präoperativ relativ großen Lungengefäßen zweifelhaft.

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit sprechen vor allem wegen der Begünstigung eines symmetrischen Wachstums des pulmonalarteriellen Systems für die Palliationsmethoden, welche die Stenose im Bereich der rechtsventrikulären Ausflußbahn graduiert erweitern und somit den zentralen Blutfluß im Lungengefäßsystem erhöhen.

Im Hinblick auf eine günstige körperliche Entwicklung der Fallot-Kranken bringt die Palliation keine aufholende Verbesserung; hier bleibt die Frage zu klären, ob nicht die Primärkorrektur im frühen Kindesalter das körperliche Wachstum günstig beeinflussen kann.

Literaturverzeichnis

(1) Abbot, M.E.:

Atlas of congenital cardiac disease

American Heart Association, New York, 1937

(2) Aisenberg, R.B.; Rosenthal, A.; Nadas, A.S.;

Wolff P.H:

Development Delay in Infants With Congenital
Heart Disease

Ped Cardiol 3, 1982, p. 133 - 137

(3) Alfieri, O.; Locatelli, G.; Bianchi, T.; Vinani,

V.; Parenzan, L:

Repair of tetralogy of Fallot after Waterston
anastomosis

J Thorac Cardiovasc Surg 77, 1979, p. 826 - 831

(4) Alfieri, O.; Blackstone, E.H.; Parenzan, L:

Growth of the pulmonary anulus and pulmonary
arteries after Waterston anastomosis

J Thorac Cardiovasc Surg 78, 1979, p. 440 - 444

(5) Anderson, R.H.; Allwork, S.P.; Ho, S.Y; Lenox,

C.C.; Zuberbuhler, J.R:

Surgical anatomy of tetralogy of Fallot

J Thorac Cardiovasc Surg 81, 1981, p. 887 - 896

- (6) Arciniegas, E.; Blackstone, E.H.; Pacifico, A.D.;
Kirklin, J.W:
Classic Shunting Operations as Part of Two-Stage
Repair for Tetralogy of Fallot
The Annals of Thoracic Surgery Vol 27, No 6,
1979, p. 514 - 518
- (7) Arciniegas, E.; Farooki, Z.Q.; Hakimi, M.;
Green, E.W:
Results of two-stage surgical treatment of
tetralogy of Fallot
J Thorac Cardiovasc Surg 79, 1980, p. 876 - 883
- (8) Azzolina, G.; Russo, P.A.; Maffei, G.; Marchese,
A.:
Waterston Anastomosis in Two-Stage Correction of
Severe Tetralogy of Fallot: Ten Years of Experience
The Annals of Thoracic Surgery, Vol. 34, No 4,
1982, p. 413 - 421
- (9) Baum, D.; Beck, R.Q.; Haskell, W.L.:
Growth and Tissue Abnormalities in Young People
with Cyanotic Congenital Heart Disease Receiving
Systemic-Pulmonary Artery Shunts
J Cardiol 52, 1983, p. 349 - 352

- (10) Benedetto, G.D.; Tiraboschi, R.; Annetchino, P.;
Aiazzi, L.; Caprioli, C.; Parenzan, L.:
Systemic-pulmonary Artery Shunt Using PTFE
Prosthesis (Gore-Tex). Early Results and Long-
term Follow-up on 105 Consecutive Cases
Thorac cardiovasc Surgeon 29, 1981, p. 143 - 147
- (11) Bertranou, E.G.; Blackstone, E.H.; Haelring,
J.B.; Turner, M.E.; Kirklin, J.W.:
Life expectancy without surgery in the
tetralogy of Fallot
Am J Cardiol 42, 1978, p. 458 - 466
- (12) Bircks, W.; Ostermeyer, J.:
Korrekturprobleme nach primärer, palliativer
Operation der Fallot'schen Tetralogie
J Thorac Cardiovasc Surg, Spec. Issue I, 32:12,
1984
- (13) Bircks, W.; Ostermeyer, J.:
Surgical correction of tetralogy of Fallot (TOF)
after palliative operations
J Thorac Cardiovasc Surg 32, 1984, p. 224 - 227

- (14) Blackstone, E.H.; Kirklin, J.W.; Pacifico, A.D.:
Decision-making in repair of tetralogy of Fallot
based on intraoperative measurement of
pulmonary arterial outflow tract
J Thorac Cardiovasc Surg 77, 1979, p. 526 - 532
- (15) Blackstone, E.H.; Kirklin, J.W.; Bertranou,
E.G.; Labrosse, C.J.; Soto, B.; Bargerion, L.M.:
Preoperative prediction from cineangiograms of
postrepair right ventricular pressure in
tetralogy of Fallot
J Thorac Cardiovasc Surg 78, 1979, p. 542 - 552
- (16) Blalock, A.; Taussig, H.:
The Surgical Treatment of Malformations of the
Heart in which there is Pulmonary Stenosis or
Atresia
J Amer med Ass 128: 1945, p. 189 - 202
- (17) Borst, H.G.; Klinger, W.; Senning, A. (Hrsg.):
Allgemeine und spezielle Operationslehre, Herz
und herznahe Gefäße
Springer Verlag, Berlin, Heidelberg, New York,
1978

- (18) Brock, R.C.:
Pulmonary Valvulotomy For The Relief of
Congenital Pulmonary Stenosis
Brit Med J 1, 1948, p. 1121 - 1126
- (19) Calder, A.L.; Barrat-Boyes, B.G.; Brandt,
P.W.T.; Neutze, J.M.:
Postoperative evaluation of patients with
tetralogy of Fallot repaired in infancy
J Thorac Cardiovasc Surg 77, 1979, p. 704 - 720
- (20) di Carlo, D.; Williams, W.G.; Trusler, G.A.;
Freedom, R.M.; Rowe, R.D.:
The role of cava-pulmonary (Glenn) anastomosis
in the palliative treatment of congenital heart
disease
J Thorac Cardiovasc Surg 83, 1982, p. 437 - 442
- (21) Cooley, D.A.; Hallman, G.L.:
Intrapericardial Aortic-Right Pulmonary Arterial
Anastomosis
Surg. Gyn. Obstet. 122, 1966, p. 1084

- (22) Daily, P.O.; Stinson, E.B.; Griepp, R.B.;
Shumway, N.E.:
Tetralogy of Fallot. Choice of surgical
procedure
J Thorac Cardiovasc Surg 75, 1978, p. 338 - 345
- (23) Dubost, C.; Oeconomos, U.:
Les operations de necessite dans le traitement
chirurgical de la tetralogie de Fallot.
Rev Chir 70, 1951, p. 236 ff.
- (24) Ebert, P.A.; Turley, K.:
Surgery for Cyanotic Heart Disease in the First
Year of Life
J Am Coll Cardiol 1, 1983, p. 274 - 279
- (25) Fallot, E.L.:
Contribution à l'anatomie pathologique de la
maladie bleue (cyanose cardiaque).
Marseille-med 25, 1888, p. 77, 138, 207, 341,
403

- (26) Freedom, R.M.; Pongiglione, G.; Williams, W.G.;
Trusler, G.A.; Rowe, R.D.:
Palliative right ventricular outflow tract
construction for patients with pulmonary
atresia, ventricular septal defect and hypoplastic
pulmonary arteries
J Thorac Cardiovasc Surg 86, 1983, p. 24 - 36
- (27) Fuster, W.; McGoon, D.C.; Kennedy, M.A.; Ritter,
D.G.; Kirklin, J.W.:
Long-Term Evaluation (12 to 22 Years) of Open
Heart Surgery for Tetralogy of Fallot
The Am J of Cardiol 46, 1980, p. 635 - 642
- (28) Gale, A.W.; Arciniegas, E.; Green, E.W.;
Blackstone, E.H.; Kirklin, J.W.:
Growth of the pulmonary anulus and pulmonary
arteries after the Blalock-Taussig shunt
J Thorac Cardiovasc Surg 77, 1979, p. 459 - 465
- (29) Glenn:
Circulatory bypass of the right heart.
Preliminary Observations on the direct delivery
of vena caval blood into the pulmonary artery
circulation. Azygos vein pulmonary artery shunt.
Yale J Biol Med 27, 1954, p. 147 ff.

- (30) Graham, T.P.; Cordell, D.; Atwood, G.F.; Boucek, R.J.; Boerth, R.C.; Bender, H.W.; Nelson, J.H.; Vaughn, W.K.:
Right Ventricular Volume Characteristics Before and After Palliative and Reparative Operation in Tetralogy of Fallot
Circul 54, 1976, p. 417 - 423
- (31) Guyton, R.A.; Owens, J.E.; Waumett, J.D.; Dooley, K.J.; Hatcher, C.R.; Williams, W.H.:
The Blalock-Taussig shunt.
J Thorac Cardiovasc Surg 85, 1983, p. 917 - 922
- (32) Haberling, W.; Hübatter, F.; Vierordt, H.; Hirsch, A. (Hrsgeb.):
Biographisches Lexikon der hervorragenden Ärzte aller Zeiten und Völker
Urban und Schwarzenberg, Berlin, Wien
Band 3, 2. Auflage, 1931, S. 292 - 293, S. 343 - 345
- (33) Keith, J.D., Rowe, R.D.; Vlad, P. (Hrsg.):
Heart Disease in Infancy and Childhood
Macmillian Publishing Co, New York, 1978

- (34) Kirklin, J.K.; Pacifico, A.D.; Kirklin, J.W.:
Tetralogy of Fallot: Principles of Surgical
Management
Mod. Probl. Paediat. 11, 1983, p. 139 - 151
- (35) Kirklin, J.W.; Bargerion, L.M.; Pacifico, A.D.:
The Enlargement of Small Pulmonary Arteries by
Preliminary Palliative Operations
Circulation 56, 1977, p. 612 - 617
- (36) Kirklin, J.W.; Nojek, C.A.; Vanini, V.:
The Brock Operation as Initial Palliation for
the Tetralogy of Fallot
Thorac cardiovasc Surgeon 27, 1979, p. 2 - 4
- (37) Klinner, W.:
Anastomose zwischen System- und Lungenarterien
mit Hilfe von Kunststoffprothesen
Thoraxchirurgie 10, 1962, S. 68 - 75
- (38) Klinner, W.:
Indikationsstellung und operative Technik für
die Korrektur der Fallot'schen Tetralogie
Langenbecks Archiv Klinische Chirurgie, Bd. 308,
1964, p. 640 - 646

- (39) Klinner, W.; Zenker, R.:
Experience with correction of Fallot's tetralogy
in 178 cases
Surgery 57, 1965, p. 353 - 357
- (40) Klinner, W.; Reichart, B.:
Chirurgie der Gegenwart, Band III
Urban und Schwarzenberg, München, Wien,
Baltimore, 1982
- (41) Körfer, R.; Bircks, W.; Sandmann, W.; Schulte,
H.D.; Tarbiat, S.:
Zur Frage des Zeitintervalls zwischen Waterston-
Anastomose und Korrekturoperation bei
Fallot'schen Tetralogien
Thoraxchirurgie, 22, 1974, S. 269 - 273
- (42) Künzler, R.; Schad, N.:
Atlas der Angiokardiographie angeborener
Herzfehler
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1960

- (43) Le-Pere; Kohler, S.M.; Morgan, B.S.; Klinger, P.:
Plastic prosthesis in systemic-pulmonary artery shunts.
JAMA 183, 1963, p. 283 - 285
- (44) de Leval, M.R.; McKay, R.; Jones, M.; Stark, J.; Maccartney, F.J.:
Modified BT-Shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunt
J Thorac Cardiovasc Surg 81, 1981, p. 112 - 119
- (45) Lillehei, C.W.; Cohen, M.; Warden, H.E.; Read, R.C.; Aust, J.B.; DeWall, R.A.; Varco, R.L.:
Direct Vision Intracardiac Surgical Correction of the Tetralogy of Fallot, Pentalogy of Fallot and Pulmonary Atresia Defects
Annals of Surgery 142, 1955, p. 418 - 443
- (46) Losman, J.G.; Joffe, H.S.; Barnard, C.N. :
Risk Factors in Surgical Correction of Congenital. Heart Defects in Early Childhood
SA Med J 53, 1978, p. 351 - 357

- (47) Murphy, J.D.; Freed, M.D.; Keane, J.F.; Norwood, W.I.; Castaneda, A.R.; Nadas, A.S.:
Hemodynamic Results Alter Intracardiac Repair of Tetralogy of Fallot by Deep Hypothermia and Cardiopulmonary Bypass
Circulation 62, 1980, p. 168 - 173
- (48) Norwood, W.I.; Rosenthal, A.; Castaneda A.R.:
Tetralogy of Fallot with acquired pulmonary atresia and hypoplasia of pulmonary arteries
J Thorac Cardiovasc Surg 72, 1976, p. 454 - 457
- (49) Oelert, H.; Stegmann, T.; Hetzer, R.; Luhmer, I.; Kallfelz, H.C.; Borst, H.G.:
Palliative Ausflußtraktrekonstruktion bei Kindern mit VSD und hypoplastischen Pulmonalarterien
Thorac Cardiovasc Surgeon, Spec. Issue 1:31,1981

- (50) Oku, H.; Shirotani, H.; Yokoyama, T.; Yokota, Y.; Kawai, J.; Mori, A.; Kanzaki, Y.; Makino, S.; Ando, F.; Setsuie, N.:
Postoperative Size of the Right Ventricular Out-flow Tract and Optimal Age in Complete Repair of Tetralogy of Fallot
The Annals of Thoracic Surgery 25, 1978, p. 322
- 328
- (51) Parenzan, L.; Alfieri, O.; Vinani, V.; Bianchi, T.; Villani, M.; Tiraboschi, R.; Crupi, G.; Locatelli, G.:
Waterston anastomosis for initial palliation of tetralogy of Fallot
J Thorac Cardiovasc Surg 82, 1981, p. 176 - 181
- (52) Pennington, D.G.; Nouri, S.; Ho, J.; Secker-Walker, R.; Patel, B.; Sivakoff, M.; Willman, V.L.:
Glenn Shunt: Long-term results and current role in congenital heart operations
Ann of Thorac Surg 31, 1981, p. 532 - 539

- (53) Piccoli, G.P.; Dickson, D.F.; Musumeci, F.;
Hamilton, D.I.:
A Changing Policy for the Surgical Treatment of
Tetralogy of Fallot: Early and Late Results in
235 Consecutive Patients
The Annals of Thoracic Surgery 33, 1983, p. 365
- 373
- (54) Piehler, J.M.; Danielson, G.K.; McGoon, D.C.;
Wallace, R.B.; Fulton, R.E.; Mair, D.D.:
Management of pulmonary atresia with ventricular
septal defect and hypoplastic pulmonary arteries
by right ventricular outflow construction
J Thorac Cardiovasc Surg 80, 1980, p.552 - 567
- (55) Potts, W.J.; Smith, S.; Gibson, S.:
Anastomosis of the Aorta to a Pulmonary Artery
for Certain Types of Congenital Heart Disease
J Am med Ass 132, 1, 1946, p. 627 - 631
- (56) Presbitero, P.; D'Antonio, P.; Brusca, A.;
Morea, M.:
Prognosis of Fallot's Tetralogy after
Palliative Operations 10 - 25 Year Follow-Up
Ped Cardiol 4, 1983, p. 175 - 182

- (57) Rabinovitch, M.; Herrera-DeLeon, V.; Castaneda, A.R.; Reid, L.:
Growth and Development of the Pulmonary Vascular Bed in Patients with Tetralogy of Fallot with or without Pulmonary Atresia
Circulation 64, 1981, p. 1.234 - 1.248
- (58) Redo, S.F.; Ecker, R.R.:
Intrapericardiac aortopulmonary artery shunt
Circulation 28, 1963, p. 520 - 524
- (59) Regensburger, D.; Sievers, H.H.; Lange, P.E.; Heintzen, P.H.; Bernhard, A.:
Reconstruction of the Right Ventricular Outflow Tract in Tetralogy of Fallot and Pulmonary Stenosis with a Monocusp Patch
Thorac Cardiovasc Surgeon 29, 1981, p. 345 - 347
- (60) Rocchini, A.P.; Rosenthal, A.; Freed, M.; Castaneda, A.R.; Nadas, A.S.:
Chronic congestive heart failure after repair of tetralogy of Fallot
Circulation 56, 1977, p. 305 - 310

- (61) Rygg:
Tetralogy of Fallot
Costers Bogtrykkeri, Copenhagen, 1971
- (62) Sabiston, E.C.; Cornell, W.P.; Criley, J.M.;
Neill, C.A.; Ross, R.S.; Bahnson, H.T.:
The diagnosis and surgical correction of total
obstruction of the right ventricle
J Thorac Cardiovasc Surg 48, 1964, p. 577 ff.
- (63) Sacle, R.M.; Castaneda, A.R.:
Recent Advances in Cardiac Surgery in the Young
Infant
W.B. Saunders Company, Philadelphia, London,
Toronto, 1976
- (64) Sandifort, E.:
Observations anatomico-pathologicae
Lugduni Batavorum (Leyden), 1777, p. 25 ff

- (65) Sebening, F.; Meisner, H.; Schmidt-Habelmann, P.; Paek, S.U.:
The Tetralogy of Fallot - Surgical Treatment
Proceedings of the VIII. World Congress of
Cardiology, Tokyo, 17 - 23, Sept. 1978
Excerpta Medica, Amsterdam-Oxford-Princeton,
1978, p. 731 - 736
- (66) Sebening, F.; Laas, J.; Meisner, H.; Struck, E.;
Bühlmeyer, K.; Zwingers, Th.:
The treatment of tetralogy of Fallot: Early
repair or palliation ?
J Thorac Cardiovasc Surg 32, 1984, p. 202 - 207
- (67) Senning, A.:
Die chirurgische Behandlung der Fallot'schen
Tetralogie
Schweiz med Wschr, 90, 1960, S. 839 ff.
- (68) Seybold-Epting, W.; Chiariello, L.; Hallman,
G.L.; Cooley, D.A.:
Aneurysma des rechten Ausflußtraktes nach Peri-
kardflickenplastik
Thoraxchirurgie 24, 1976, S. 515 - 518

- (69) Seybold-Epting, W.; Stunkat, R.; Hoffmeister, H.-E.:
Surgical Problems in Total Correction of Tetralogy of Fallot after Primary Palliation
Thorac Cardiovasc Surgeon 28, 1980, p. 169 - 172
- (70) Shabbo, F.P.; Wain, W.H.; Ross, D.N.:
Right Ventricular Outflow Reconstruction with Aortic Homograft Conduit: Analysis of the Long-term Results
Thorac Cardiovasc Surgeon 28, 1980, p. 21 - 25
- (71) Shapira, N.; Rosenthal, A.; Heidelberger, K.; Badanowski, R.; Behrendt, D.:
Pulmonary vascular morphology in shunted and nonshunted patients with tetralogy of Fallot
J Thorac Cardiovasc Surg 83, 1982, p. 650 - 658
- (72) Siegenthaler, W.; Kaufmann, W.; Hornbostel, H.:
Innere Medizin in Praxis und Klinik, Band I
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1977

- (73) Sievers, H.H.; Fischer, K.; Konertz, W.;
Papachrysanthou, Ch.; Bernhard, A.:
Hämodynamische Resultate nach Rekonstruktion der
Ausflußbahn bei Fallot'scher Tetralogie:
Infundibulektomie, Erweiterungsplastik oder
Umgehungsanastomose
Thoraxchirurgie 25, 1977, S. 368 - 373
- (74) Sievers, H.; Yankah, A.C.; Lange, P.; Stephan,
E.; Bürsch, J.H.; Bernhard, A.:
Rekonstruktion der Ausflußbahn der rechten Herz-
kammer durch einen ventrikulopulmonalen extra-
kardialen Bypass nach Hancock bei Fallot'scher
Tetralogie
Herz 4, 1979, S. 293 - 297
- (75) Sievers, H.-H.; Onnasch, D.G.W.; Lange, P.E.;
Bernhard, A.; Heintzen, P.H.:
Dimension of the Great Arteries, Semilunar Valve
Roots, and Right Ventricular Outflow Tract
during Growth: Normative Angiocardiographic Data
Ped. Cardiol 4, 1983, p. 189 - 196

- (76) Soto, B.; Pacifico, A.D.; Ceballos, R.; Bargerón, L.M.:

Tetralogy of Fallot: An Angiographic-Pathologic Correlative Study

Circulation 64, 1981, p. 558 - 566

- (77) Steininger, U.; Theile, H. (Hrsg.):

Funktionsdiagnostik im Kindesalter

Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1974

- (78) Stephenson, L.W.; Friedman, S.; Edmunds, L.H.:

Staged Surgical Management of Tetralogy of Fallot in Infants

Circulation 58, 1978, p. 837 - 841

- (79) Tanner, J.M.; Whitehouse, R.H.:

Atlas of children's growth: normal variation and growth disorders.

Acad. Pr., 1982, London

- (80) Truccone, N.J.; Bowman, F.O.; Malm, J.R.; Gersony, W.M.:

Systemic-Pulmonary Arterial Shunts in the First Year of Life

Circulation 49, 1974, p. 508 - 511

- (81) Tucker, W.Y.; Turley, K.; Ullyot, D.J.; Ebert, P.A.:
Management of symptomatic tetralogy of Fallot in the first year of life
J Thorac Cardiovasc Surg 78, 1979, p. 494 - 501
- (82) Villani, M.; Gamba, A.; Tirboschi, R.; Crupi, G.; Parenzan, L.:
Surgical Treatment of Tetralogy of Fallot: Recent Experience Using a Prospective Protocol
Thorac Cardiovasc Surgeon 31, 1983, p. 151 - 155
- (83) Vosserschulte, K.; Lasch, H.G.; Heinrich, F. (Hrsg.):
Innere Medizin und Chirurgie
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1979
- (84) Waterston, D.J.:
The surgical treatment of malformations of the heart
JAMA 128, 3, 1949, p. 189 - 202
- (85) Waterston, D.J.:
Treatment of Fallot's tetralogy in children under one year of age
Rozhl. Chir 41, 1962, p. 181

LEBENS LAUF

Am 8. 5. 1960 wurde ich als zweites Kind der Eheleute Arthur Engeser und Erika Engeser, geb. Walden, in Sonthofen, Landkreis Oberallgäu, geboren.

Von 1966 bis 1970 besuchte ich die Grundschule in Sonthofen. Im Herbst 1970 trat ich in das Gertrud-von-le-Fort-Gymnasium über. Meine schulische Ausbildung beendete ich im Juni 1979 mit dem Abitur.

Zum Sommersemester 1980 erhielt ich die Zulassung zum Studium der Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität München. Im Frühjahr 1982 bestand ich die Ärztliche Vorprüfung, im Frühjahr 1983 den Ersten Teil der Ärztlichen Prüfung und im Frühjahr 1985 den Zweiten Teil der Ärztlichen Prüfung.

Den Dritten Teil der Ärztlichen Prüfung legte ich im Frühjahr 1986 ab.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Professor Dr. med. F. Sebening für die Überlassung des Themas. Herrn Professor Dr. med. K. Bühlmeier danke ich für die gute Zusammenarbeit mit seiner Abteilung. Für seine wertvollen Anleitungen und die Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit danke ich meinem Betreuer Herrn Privatdozent Dr. med. J. Laas.

Mein Dank gilt Frau Dr. med. U. Sauer für die Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit und Herrn Diplomingenieur Th. Zwingers für die Kooperationsbereitschaft und die Hilfe bei der Durchführung der statistischen Analysen.

